UNIVERSITÉ SCIENTIFIQUE ET MÉDICALE
DE GRENOBLE
FACULTÉ DE MÉDECINE

DOMAINE DE LA MERCI
LA TRONCHE

ANNÉE 1972

Nº D'ORDRE : 46

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES DE LA MALADIE DE BESNIER - BOECK - SCHAUMANN

THESE

présentée

à l'Université Scientifique et Médicale de GRENOBLE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

par

Monsieur Dominique MOURIES
Interne des Hôpitaux
né le 6 Août 1943
à Pompadour (Corrèze)

Soutenue publiquement le 25 Septembre 1972
devant la commission d'Examen

MM. G. CABANEL — Président
Y. MAZARÉ
H. BOUISSOU
F. JACQUOT

UNIVERSITÉ SCIENTIFIQUE ET MÉDICALE
DE GRENOBLE
FACULTÉ DE MÉDECINE

DOMAINE DE LA MERCI
LA TRONCHE

ANNÉE 1972

Nº D'ORDRE :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES DE LA MALADIE DE BESNIER - BOECK - SCHAUMANN

THESE

présentée

à l'Université Scientifique et Médicale de GRENOBLE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

par

Monsieur Dominique MOURIES
Interne des Hôpitaux
né le 6 Août 1943
à Pompadour (Corrèze)

Soutenue publiquement le 25 Septembre 1972
devant la commission d'Examen

MM. G. CABANEL — Président
Y. MAZARÉ
H. BOUISSOU
F. JACQUOT

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents,

A ma Femme,

A toute ma Famille,

A tous mes Amis.

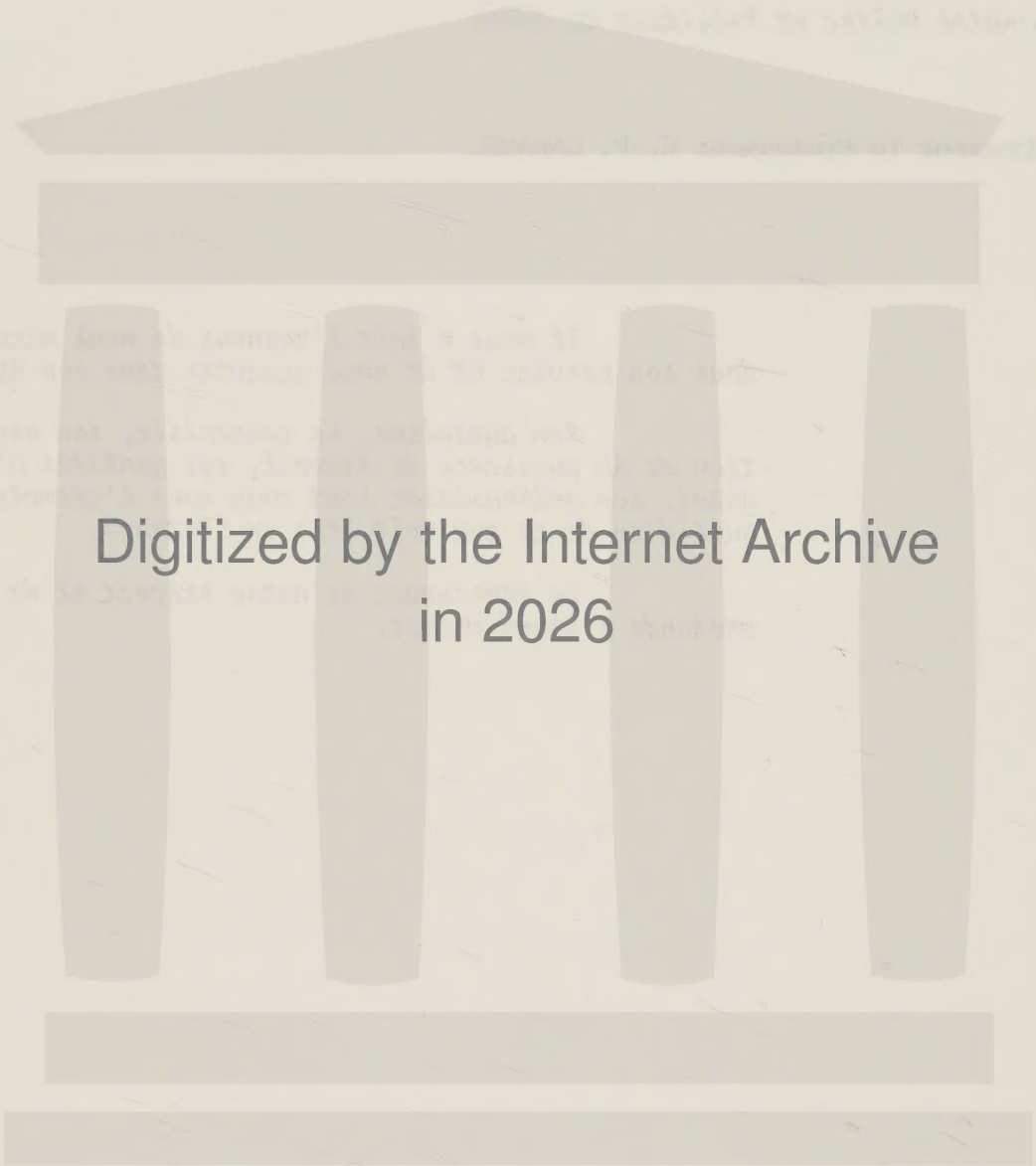
A notre Maître et Président de thèse

Monsieur le Professeur G.-P. CABANEL

Il nous a fait l'honneur de nous accueillir dans son service et de nous accepter dans son équipe.

Son dynamisme, sa courtoisie, son organisation et sa puissance de travail, ses qualités d'enseignant, son enthousiasme sont pour nous l'exemple quotidien de ce que doit être un "Patron".

En témoignage de notre respect et de notre profonde reconnaissance.


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544309_0045

A nos Juges

Monsieur le Professeur Y. MAZARE

Nous avons eu le privilège de débuter notre Internat et notre vie grenobloise à ses côtés : c'est grâce à lui que nous sommes devenu "presque" Dauphinois.

Son contact avec le malade, son sens clinique et son sens critique, son érudition en font le grand Interniste qui fait l'admiration de tous.

En témoignage de notre reconnaissance et de notre gratitude.

Monsieur le Professeur H. BOUISSOU

Les liens familiaux qui nous unissent, l'amitié qu'il nous a toujours témoignée ont été, tout au long de nos études à la Faculté de Médecine de Toulouse, un soutien constant.

Ses qualités d'enseignant, son enthousiasme pour ses travaux de recherche en font un Maître incomparable et incontesté. Il nous témoigne une fois de plus toute son affection en acceptant de juger notre travail.

En témoignage de notre affection et de toute notre reconnaissance.

Monsieur le Docteur F. JACQUOT

Médecin des Hôpitaux

Nous avons eu l'honneur de travailler avec lui un semestre, pendant lequel nous avons pu apprécier sa grande courtoisie, ses qualités cliniques et sa grande expérience rhumatologique.

Nous lui devons l'observation la plus passionnante de notre travail.

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé M. MICOUD

En travaillant un semestre à ses côtés nous avons pu apprécier sa vaste culture, ses idées sans cesse renouvelées, son contact avec les malades.

Il a bien voulu nous confier une de ses observations.

En témoignage de notre amitié et de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé X. PHELIP

A Messieurs les Docteurs J.M. VERDIER, J.P. GRAS et B. GINTZ

A Melle F. LAMARRE *qui a participé très activement à ce travail.*

PLAN D'ETUDE

I. - INTRODUCTION -

II. - HISTORIQUE -

III. - OBSERVATIONS et DISCUSSION des Observations -

IV. - FORMES CLINIQUES des MANIFESTATIONS ARTICULAIRES de la MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN -

A. - Polyarthrites aiguës de la sarcoïdose

B. - Arthrites subaiguës de la sarcoïdose

C. - Manifestations articulaires chroniques

1°/ Polyarthrites sarcoïdosiques
2°/ Sarcoïdoses pelvirachidiennes
3°/ Pseudo-polyarthrites acroméliques sarcoïdosiques

V. - PROBLEMES DIAGNOSTICS et PATHOGENIQUES -

VI. - TRAITEMENT -

VII. - CONCLUSIONS -

VIII. - BIBLIOGRAPHIE -

IX. - TABLE DES MATIERES -

INTRODUCTION

I N T R O D U C T I O N

Les manifestations articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann sont considérées comme rares. Cette apparence est trompeuse, car toutes les études consacrées à leur sujet révèlent qu'elles surviennent en fait dans 10 à 15 % des cas de sarcoïdose, et le plus souvent, ces manifestations articulaires débutent cliniquement la maladie.

En fait, ces manifestations ne sont pas rares, mais ignorées.

Nous avons eu l'occasion d'en observer quatre cas au C.H.U. de Grenoble :

- deux observations dans le service de Monsieur le Professeur G.P. CABANEL,
- deux observations dans le service de Monsieur le Professeur Y. MAZARE.

La sarcoïdose ou Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, ou lymphogranulomatose bénigne, est difficile à définir :

- tous les tissus peuvent être atteints,
- l'évolution chronique est en général bénigne,
- c'est essentiellement l'étude histologique, en révélant le classique nodule épithélioïde, quel que soit l'organe intéressé par la sarcoïdose, qui fait l'unité de la maladie.

Nous avons souligné que tous les tissus pouvaient être atteints : la synoviale ne fait pas exception à la règle, et nous verrons, lors du rappel historique, que l'atteinte articulaire a été notée par les premiers auteurs.

Mais l'étude de nos quatre observations ainsi que celles retrouvées dans la littérature donne à penser que la synoviale peut "participer" à la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann de deux manières :

* tout d'abord, par une simple réaction inflammatoire non spécifique, telle que nous la rencontrons par exemple dans le rhumatisme articulaire aigu ; cette réaction synoviale est certainement d'origine immunitaire, comme le prouve l'association fréquente avec un érythème noueux. Cette forme est la plus souvent rencontrée et est à l'origine des polyarthrites aiguës de la sarcoïdose.

* deuxième mode de "participation" de la synoviale à la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann : son envahissement par des lésions sarcoïdosiques, au même titre que tous les autres tissus de l'organisme.
  Cette éventualité est moins fréquente ; c'est elle qui explique les polyarthrites chroniques de la sarcoïdose.

Nous verrons, lors de l'étude des manifestations articulaires chroniques de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann qu'elles ne sont pas représentées seulement par les polyarthrites chroniques sarcoïdosiques :

En effet, il existe d'exceptionnelles, mais réelles localisations pelvirachidiennes sarcoïdosiques, comme en témoigne l'étude d'une de nos observations et de quelques autres cas retrouvés dans la littérature.

Enfin, certains auteurs ont décrit des manifestations articulaires chroniques siègeant au niveau des doigts et des orteils : ces formes,

qui sont au début purement osseuses, deviennent secondairement dans un certain nombre de cas, articulaires, et peuvent poser de difficile problèmes diagnostics avec une polyarthrite rhumatoïde ou une goutte. Ces pseudo-polyarthrites acroméliques sarcoïdosiques sont en fait une forme de transition entre les manifestations articulaires de la sarcoïdose et la Maladie de Perthes -Jungling.

Après un bref rappel historique, nous présenterons et discuterons nos observations.

Puis, nous exposerons les différentes formes des manifestations articulaires de la sarcoïdose :

I - POLYARTHRITE AIGUE
II - POLYARTHRITE SUBAIGUE
III - MANIFESTATIONS CHRONIQUES
- polyarthrites sarcoïdosiques
- sarcoïdoses pelvirachidiennes
- pseudo-polyarthrites acroméliques sarcoïdosiques

Nous envisagerons enfin les principaux problèmes diagnostics, pathogéniques et thérapeutiques posés par ces manifestations.

HISTORIQUE

HISTORIQUE

C'est à SCHAUMANN, en 1917, dans son travail resté classique *"ETUDE SUR LE LUPUSPERNIO ET SES RAPPORTS AVEC LES SARCOIDES ET LA TUBERCULOSE"*, que revient le mérite d'avoir regroupé tous les symptômes décrits par de nombreux auteurs à partir de 1877, et d'en avoir fait la synthèse.

Paradoxalement, alors qu'actuellement les manifestations articulaires de la sarcoïdose paraissent passer en second plan et semblent ignorées des principaux auteurs (dans leur excellente monographie sur *"LA SARCOIDOSE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN"* (Flammarion Ed., Paris, 1958) BARIETY et POULET ne les abordent pas), ces localisations articulaires ont été notées dès les premiers travaux consacrés à ce qui deviendra plus tard la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

En effet, c'est HUTCHINSON (39) qui le premier décrivit les éléments cutanés de la maladie, et dès cette époque, HUTCHINSON fait le rapprochement lésions cutanées-manifestations articulaires : *"I was inclined to consider the skin disease as essentially connected with gout"*.

Quelques années plus tard, BESNIER (6), en 1889, alors qu'il ne connaissait pas les travaux de HUTCHINSON, décrit les sarcoïdes cutanées, et note qu'elles peuvent s'associer à des "synovites fongueuses".

Le 10 novembre 1892, TENNESSON (79) rapporte une observation de Lupuspernio associée à des manifestations rhumatologiques : *"Rougeur et tuméfaction à la face dorsale de la main et des doigts du côté droit, puis du côté gauche"*. Puis, trois ans plus tard *"vives douleurs dans un coude. Depuis le début du lupus, le malade a souvent souffert des articulations ; à chaque poussée, les lésions de la peau ont pâli pour reprendre ensuite leurs couleurs habituelles"*.

Parallèlement aux travaux de BESNIER, qu'il ignore, BOECK décrivait trois variétés de sarcoïdes cutanées, avec étude clinique et histologique précise.

De 1904 à 1915, de nouvelles localisations associées aux sarcoïdes cutanées sont décrites :

- aspect radiologique particulier des phalanges, par REIDER en 1910,
- splénomégalie, adénopathies périphériques et médiastinales en 1915 (KUSNITZKY et BITTORF).

Après la synthèse de toutes ces localisations en 1917 par SCHAUMANN, PERTHES et JUNGLING (43) décrivirent en 1919, puis dans plusieurs études, les lésions osseuses de la sarcoïdose, auxquelles ils laissèrent leur nom (Maladie de Perthes-Jungling).

Leurs travaux furent repris en France par CHEVALLIER (20) en 1934.

Mais il fallu attendre 1936 pour qu'une manifestation articulaire de la sarcoïdose fut décrite comme telle par BURMAN (15), avec examen anatomo-pathologique d'une biopsie synoviale.

En 1946, CASTELLANOS (19) décrit chez l'enfant une polyarthrite de la sarcoïdose dont le tableau évoque celui de la Maladie de Still.

La première publication française consacrée aux formes articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est celle de MOREAU (57) en 1949, où il décrit deux cas de polyarthrite de la sarcoïdose *"prises pour une Maladie de Bouillaud"*.

Depuis, plusieurs études ont été publiées, multipliant les observations, et précisant les différentes formes cliniques des manifestations articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Nous ne citerons que les principales :

- MYERS	(60)	en 1952
- ISRAEL	(41)	en 1958
- SOKOLOFF	(77)	en 1959
- RODMAN	(72)	en 1959, qui décrit le premier l'atteinte sarcoïdosique de la colonne vertébrale.
- WILLIAMS	(83)	en 1961
- KAPLAN	(44)	en 1963
- BIANCHI	(7)	en 1964
- LEBACQ	(50)	en 1966
- GUMPEL	(36)	en 1967
- De SEZE	(76)	en 1968
- SPILBERG	(78)	en 1969
- NORTH	(62)	en 1970, qui décrit six cas de sarcoïdose articulaire chez l'enfant.

PRESENTATION ET DISCUSSION DES OBSERVATIONS

PRESENTATION et DISCUSSION

des OBSERVATIONS

I. - LES OBSERVATIONS -

Observation n° 1 , Mr F... Dominique, 27 ans.

Hospitalisé dans le service de Monsieur le Professeur G.P. CABANEL pour une oligoarthrite inflammatoire intéressant les deux chevilles et le genou droit.

Il s'agit d'un homme jeune, sans antécédents pathologiques notables, dont la maladie a commencé par une douleur plantaire droite, avec recrudescence nocturne, rapidement suivie d'une tuméfaction de la cheville droite, qui est alors douloureuse, rouge et chaude.
Cette atteinte de la cheville droite est rapidement suivie d'une localisation au niveau du genou gauche, qui est également douloureux et chaud.

Quelques jours plus tard :
* atteinte inflammatoire de la cheville gauche,
* apparition d'un placard éythémateux chaud et douloureux siègeant à la partie inférieure et postérieure de la jambe droite.

Devant cette double atteinte oligo-articulaire et cutanée, l'hospitalisation est décidée, 15 jours après le début réel de l'affection.

A l'entrée
* l'état général est altéré, avec température à 38°8, anorexie, amaigrissement.
* au point de vue articulaire,

= les atteintes des deux tibio-tarsiennes ont disparu,
= seule persiste l'atteinte du genou, avec augmentation de la chaleur locale, légère rougeur et tuméfaction, mais il n'y a pas d'épanchement,
= tous les autres articles sont libres.

* au point de vue dermatologique, présence d'un placard érythémateux chaud, douloureux, dur, nodulaire, hypodermique, à la partie inférieure de la jambe droite, que les dermatologues ont étiqueté, malgré la topographie atypique, comme un érythème noueux.

* le reste de l'examen est normal : la gorge est propre, il n'y a ni adénopathies, ni splénomégalie.

Le bilan para-clinique a permis rapidement de découvrir l'étiologie de cet érythème noueux associé à une polyarthrite :
- les signes biologiques témoignaient d'une inflammation importante, avec une VS à 75 à la première heure, le fer sérique à 28 g/litre, le fibrinogène à 4,4 g/litre, une hyper alpha$_2$ à 15,5 % à l'électrophorèse des protéines sanguines.
- les ASL - ASK étaient normales, le prélèvement de gorge révélait une flore banale, l'ECG strictement normal.
- et surtout :
  . les IDR à la tuberculine à 10 et 50 u étaient négatives, alors que le malade avait été vacciné par le BCG.
  . la radiographie pulmonaire révélait de volumineuses adénopathies inter-bronchiques bilatérales, sans lésions parenchymateuses associées, réalisant, associées à l'érythème noueux, un syndrome de LOFGREN.
  . la médiastinoscopie pratiquée par Monsieur le Professeur SARRAZIN révéla de gros ganglions très oedématiés, de couleur chamois, et permit la biopsie.
  . enfin, l'examen anatomo-pathologique de ces ganglions (Dr MARTIN), en fonction du contexte clinique, avec une IDR à 50 u négative, affirmait le diagnostic de sarcoïdose. "Tous les ganglions examinés sont truffés de follicules épithélioïdes et giganti-cellulaires, indemnes de nécrose caséeuse et cerclés par de fin trousseaux scléreux".

Le bilan de cette sarcoïdose a révélé :
* l'absence d'atteinte oculaire,
* un bilan phosphocalcique normal, si ce n'est une légère hypercalciurie,
* un test à la métopyrone normal,
* l'absence d'atteinte osseuse.

L'évolution a été remarquablement simple, avec régression spontanée de tous les symptômes, sans qu'on ait besoin de recourir à aucun traitement.

Le malade a été revu en consultation quelques mois après son hospitalisation : il allait très bien et n'avait pas présenté de rechute.

Il s'agissait donc d'une oligo-arthrite aiguë dans le cadre d'une sarcoïdose prouvée histologiquement.

Observation n° 2, Mme G... Chantal, 25 ans

Hospitalisée dans le service de Messieurs les ProfesseursY. MAZARE et M. MICOUD pour suspicion de rhumatisme articulaire aigu.

Il s'agit d'une jeune femme dont on remarque dans les antécédents :
- la fréquence des angines
- des poussées de psoriasis
- un accouchement normal, (5mois avant le début de la maladie
- il faut noter enfin qu'un de ses frères a présenté une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann trois années auparavant.

L'affection actuelle a débuté par un épisode de rhino-pharyngite, céphalée, asthénie, pour lequel le médecin n'a pas été consulté.

Douze jours après, surviennent des atteintes articulaires douloureuses, transitoires, fugaces et mobiles, avec atteinte successive des deux genoux, des poignets, des tibio-tarsiennes et des coudes, dont la chaleur locale était augmentée, avec recrudescence nocturne des douleurs, et cédation partielle des symptômes à l'aspirine.

Cinq jours après, perte de connaissance brève de la malade ; le médecin consulté évoque la possibilité d'un rhumatisme articulaire aigu et fait pratiquer une exploration biologique en conséquence.

Quelques jours après, survenue d'un érythème noueux typique, avec des éléments fermes, érythémateux, enchassés dans le derme au niveau de la crête de la tibiale droite, des deux chevilles et du genou droit. L'hospitalisation est alors décidée.

A l'entrée
* l'état général est altéré, la malade est asthénique ; elle présente un fébricule à 37°8.
* l'érythème noueux est évident ; il est accompagné d'une éruption maculeuse non prurigineuse au niveau des avant-bras et des cuisses.
* l'atteinte articulaire persiste au niveau des deux tibio-tarsiennes, du poignet et du coude droit : les articles sont légèrement tuméfiés, chauds, douloureux, avec limitation des mouvements, et recrudescence nocturnes des douleurs.
* une toux sèche est notée, sans aucun signe d'examen objectif cardiaque ou pulmonaire.
* au point de vue neurologique, existence d'un nystagmus.
* le reste de l'examen est normal, en particulier :
  . gorge propre
  . aires ganglionnaires libres, mais un petit nodule rétro-auriculaire est noté
  . absence d'hépatomégalie et de splénomégalie.

Les examens para-cliniques orienteront rapidement le diagnostic :

- les signes inflammatoires biologiques sont importants : VS à 101 à la première heure, fibrinogène à 5,2 g/litre, hyper alpha $_2$ à 16 %.
- le prélèvement pharyngé révèle une flore banale, les ASL - ASK répétées à plusieurs reprises, sont normales ; l'ECG est normal.
- l'IDR à 10 et 50 u à la tuberculine est négative, alors que la malade a bénéficié du BCG 3 années auparavant, suivi d'une positivisation de la cuti-réaction.
- la radiographie pulmonaire révèle de volumineuses adénopathies inter-bronchiques bilatérale et latérotrachéale droites. Ce syndrome de LOFGREN est confirmé par la suite des examens.
- la médiastinoscopie, pratiquée par le Professeur SARRAZIN, révèle de très volumineux ganglions dont l'aspect macroscopique est très évocateur d'une sarcoïdose, deux biopsies sont pratiquées. Le nodule rétro-auriculaire est également prélevé.
- enfin, l'examen histologique (Dr DONZEL) confirmera le diagnostic : "la structure ganglionnaire a totalement disparu, remplacée par une prolifération de nodules ou de cordons épithélioïdes plus ou moins anastomosés, ponctués de rares cellules géantes, cernés ça et là de quelques amas de lymphocytes et limités par de minces cloisons fibreuses irrégulières. Au centre des nodules s'observent de nombreux foyers de nécrose fibrinoïde où se dessine une fine trame collagène".
Quant au nodule rétro-auriculaire, il correspond en fait à un fragment de parotide dans lequel sont également retrouvées plusieurs formations folliculaires.

Le bilan de cette sarcoïdose révèle :
* un bilan phosphocalcique normal
* l'absence d'atteinte osseuse
* l'absence d'atteinte oculaire
* une réponse à la métopyrone également normale.

L'évolution fut remarquablement simple : en effet, sous pyrazolés, on assiste à la disparition de tous les symptômes.

Trois mois après la sortie,
* la VS était à 10 à la première heure
* les articulations étaient libres
* les adénopathies avaient disparu
* la cuti-réaction à la tuberculine était positive à nouveau.

Il s'agissait donc d'une polyarthrite aiguë ressemblant sur le plan clinique au rhumatisme articulaire aigu, évoluant dans le cadre d'une sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann.

Observation n° 3, Mr L... Jean, 47 ans.

Hospitalisé dans le service de Monsieur le Professeur G.P. CABANEL pour une polyarthrite d'allure très aiguë.

Il s'agit d'un homme vigoureux, jusque là en pleine santé, avec une légère tendance à l'obésité : 90 kg pour une taille de 1 m75.

Aucun antécédent pathologique notable n'est retrouvé, si ce n'est un paludisme contracté 20 ans auparavant en Indochine ; en particulier, aucune affection rhumatologique n'est à signaler, tant sur le plan personnel que familial.
Le malade n'est pas sujet aux angines, et la dernière qu'il présente date de 3 ans.
Aucun épisode d'infection urinaire, de conjonctivite, de diarrhée n'est retrouvé par l'interrogatoire.

L'histoire de ce malade a débuté insidieusement par une éruption érythémateuse d'éléments diffus, localisée tout d'abord au niveau du membre supérieur gauche, puis qui s'est rapidement propagée au membre supérieur droit, au thorax et aux membres inférieurs.
Le malade n'était pas fébrile, mais parallèlement à l'installation de l'éruption, sont apparues des douleurs des deux poignets, avec tuméfaction, raideurs, recrudescence nocturne des symptômes, ainsi qu'atteinte symétrique des métacarpo phalangiennes du 5ème doigt.

Le médecin consulté prescrit alors un traitement associant pénicilline - corticoïde, qu'il est obligé d'interrompre immédiatement du fait d'une allergie à la pénicilline se traduisant sur le plan clinique par un oedème de Quincke.

Le lendemain, installation d'une température à 39°, exacerbation des signes inflammatoires au niveau des poignets ; apparition d'une nouvelle localisation articulaire au niveau du genou droit.

L'hospitalisation est alors décidée.

A l'entrée
du malade dans le service, le tableau clinique est assez inquiétant. L'état général est très altéré, l'asthénie majeure, l'anorexie importante, la température à 39°2.

* au point de vue articulaire, on note :
  . une atteinte inflammatoire nette des deux poignets, qui sont tuméfiés, raides et très douloureux.
  . une atteinte inflammatoire et symétrique des métacarpo-phalangiennes des 5èmes doigts.

. une localisation au niveau du genou droit qui est extrêmement douloureux, spontanément, avec une mobilisation impossible du fait de la douleur. La tuméfaction intéresse essentiellement les parties molles et la synoviale, l'hydarthrose se révélant peu abondante.

* au point de vue dermatologique
l'éruption a pratiquement disparu. Seuls persistent des éléments érythémateux enchassés dans le derme, au niveau du dos et de la face antéro-externe de la jambe gauche, près du genou, très évocateurs d'un érythème noueux.

* le reste de l'examen révèle une conjonctivite bilatérale, prédominante à droite.

* enfin l'oedème de Quincke a disparu, il n'y a ni adénopathie, ni splénomégalie ; le reste de l'examen est normal.

Il s'agit donc, au point de vue clinique, d'une oligo-arthrite, d'allure très inflammatoire, associée à une éruption cutanée dont certains éléments sont évocateurs d'un érythème noueux, et à une conjonctivite.

Au point de vue biologique,
- l'hémogramme est normal
- le syndrome inflammatoire important, avec :
  . une VS à 66 à la première heure
  . le fibrinogène à 5,2 g/litre
  . le fer sérique à 44 µg/litre
  . une hyper alpha$_2$ importante à l'électrophorèse alors que les gamma globulines sont normales
  . au myélogramme, une moelle très riche, avec réaction plasmocytaire, aspect ferriprive des érythroblastes, et fer extra-cellulaire abondant.
- les explorations à visée étiologique pour expliquer cette polyarthrite sont négatives
  . prélèvement de gorge : flore banale
  . ASL 50 u, ASK 2 TN, ECG normal
  . Latex Waaler Rose négatif, Rosette rhumatoïde négative
  . uricémie normale
  . CBU stérile, Addis non perturbé
  . hémocultures, bilan viral, négatifs
  . anticorps anti-nucléaires et cellules L.E. négatifs
  . IDR à la tuberculine (10 et 50 u) négatives
- la ponction du genou a ramené 5 cc de liquide, avec :
  . 1 P.H. à 7,70
  . avec 2 500 éléments blancs, à prédominance de lymphocytes et d'hystiocytes, ragocytose nulle
  . avec absence de cristaux
  . polyartest et arthritest : négatifs
  . 28 g/litre de protéine, avec augmentation nette de l'IGA au dosage immunochimique.

- la biopsie synoviale au trocard du genou droit révèle un "mésothélium abrasé, un tissu conjonctif contenant des vaisseaux congestifs, sans nécrose fibrinoïde. Il existe un infiltrat lymphocytaire en manchon périvasculaire et diffus, au sein duquel on observe de nombreux hystiocytes à grain PAS +. Pas de nodule d'Aschoff. Lésions non spécifiques en faveur d'un processus inflammatoire évolutif". (Dr F. GRAS).

Nous nous trouvons donc confronté à un malade présentant une polyarthrite fébrile, une conjonctivite bilatérale, une éruption érythémateuse avec quelques éléments évoquant un érythème noueux, et une IDR à la tuberculine négative.

Ce tableau, déjà très évocateur de sarcoïdose, s'est complété 3 jours après l'admission du malade par une parotidite bilatérale, avec également une légère tuméfaction des glandes sous-maxillaires, l'atteinte des parotides associée à l'atteinte oculaire réalisant le classique syndrome d'Heerfort.

Nous avons donc retenu le diagnostic de Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, malgré certains éléments négatifs de notre bilan,
* un bilan phosphocalcique normal, sans hypercalcémie mais avec une hypercalciurie.
* le test à la métopyrone était normal.
* l'examen anatomo-pathologique des ganglions médiastinaux, légèrement augmentés de volume à la tomographie, biopsé par médiastinoscopie (Pr SARRAZIN) ne montra que des nodules scléro-hyalins non spécifiques.

Malgré un léger collapsus de quelques heures, d'étiologie non élucidée, ayant bien réagi à l'hydrocortisone I.V., l'évolution sous corticoïdes et antipaludéens de synthèse a été rapidement favorable :
* la température s'est normalisée
* les localisations articulaires ont disparu sans laisser de séquelles
* la conjonctivite et la parotidite ont également rapidement rétrocédé
* les adénopathies médiastinales ont disparu
* enfin, l'état général s'est amélioré : le malade, qui avait perdu 12 kg en quelques jours les a complètement récupérés en 6 mois.

La corticothérapie a pu être supprimée complètement au 3ème mois de traitement. Nous suivons le malade depuis un an et il n'a pas présenté de récidive.

En résumé, il s'agissait donc d'une polyarthrite aiguë, dans le cadre d'une sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann, sans atteinte spécifique de la synoviale, ayant très bien réagi au traitement corticoïde.

Observation n° 4

Elle concerne un homme jeune, de 28 ans, venu consulté le Dr JACQUOT :
- pour des douleurs lombaires importantes, avec recrudescence nocturne, accompagnées d'irradiations mal systématisées au niveau des deux membres inférieurs,
- avec une atteinte inflammatoire intense du genou gauche, et apparition de douleurs de la hanche droite.

L'hospitalisation est rapidement décidée.

L'interrogatoire de ce malade est particulièrement intéressant :
En effet, si l'étude de ses antécédents tant personnels que familiaux ne révèlent rien de particulier, nous apprenons que l'histoire de la maladie a débuté 4 ans plus tôt alors que le malade était âgé de 24 ans :
Il avait présenté à cette époque une lombalgie avec irradiations douloureuses bilatérales, sans topographies radiculaires caractéristiques, accompagnée d'une altération de l'état général, ayant motivé l'hospitalisation.

Le bilan effectué alors révélait :
* un examen vertébral pratiquement négatif, avec, au point de vue radiologique
  . une colonne lombaire normale
  . une sacro-iléite bilatérale débutante, avec images géodiques des berges articulaires, et flou des interlignes.
* au point de vue général, un fébricule, une anorexie, et une asthénie importante.

Le reste de l'examen clinique était négatif, mais
* la radiographie pulmonaire révèla l'existence
  . d'images réticulo-micronodulaires
  . associées à des adénopathies hilaires bilatérales de petit volume
* la VS était à 62 à la première heure
* la cuti-réaction à la tuberculine, et l'IDR à 50 u étaient négatives.
* le FO était normal
* la biopsie bronchique par bronchoscopie montrait des signes d'inflammation bronchique non spécifiques
* la recherche de bacilles de Koch s'avèra négative.

Devant ce tableau associant asthénie, anorexie, fébricule, atteinte pulmonaire et adénopathie hilaire, le diagnostic de Bacillose a été évidemment évoqué en premier lieu, et, malgré l'IDR à 50 u négative, malgré la bilatéralité de la sacro-iléite peu en faveur de la tuberculose, un traitement d'épreuve antibacillaire a été pratiqué : l'état général du malade s'est alors nettement amélioré, le fébricule a disparu, ainsi que les douleurs lombo-radiculaires.

Pendant 2 ans l'état de ce jeune homme fut satisfaisant, avec seulement persistance de quelques lombalgies.

Puis, progressivement, les lombalgies se sont aggravées, une gonalgie est apparue, ainsi qu'une douleur à la hanche, motivant la consultation du Dr JACQUOT, et l'hospitalisation dans le service du Professeur MAZARE.

A l'entrée

* au point de vue clinique,
  - l'état général est bien conservé, sans fébricule
  - l'examen ostéo-articulaire révèle :
    = un genou gauche très augmenté de volume, sans augmentation de la chaleur locale, sans hydarthrose, avec une impression très nette d'épaississement synovial. La mobilité est nettement diminuée, et l'extension complètement impossible (160°). Il n'y a pas d'adénopathie satellite, ni d'atrophie musculaire.
    = une poussée inflammatoire de la hanche droite, avec recrudescence nocturne des douleurs, sans augmentation de la chaleur locale, et impression d'empatement de la face antérieure de l'articulation. Cette hanche est limitée dans tous ses mouvements. Là encore, on ne note ni adénopathie, ni atrophie musculaire.
    = les lombalgies accompagnées d'une raideur très importante de la colonne lombaire
  - le reste de l'examen est normal (y compris l'examen ophtalmologique).

* au point de vue radiologique,
  - on retrouve, à la radio pulmonaire, des images réticulo-nodulaires, bilatérales, prédominant à la partie moyenne des poumons, accompagnées d'adénopathies hilaires discrètes
  - la radiographie du genou gauche ne révèle qu'une raréfaction osseuse épiphysaire très discrète, accompagnée d'un pincement minime de l'interligne fémoro-tibial
  - la hanche droite est normale ; un très léger pincement de l'interligne articulaire peut être discuté
  - au niveau du bassin, il existe une sacro-iléite bilatérale indiscutable avec pseudo-élargissement de l'interligne, aspect irrégulier, grignoté de berges articulaires et présence d'un géode vers le tiers inférieur de la sacro-iliaque droite
  - enfin, alors que 4 ans auparavant la colonne lombaire ne présentait pas de lésions radiologiques, il existe de très importantes lésions en L3 - L4 et L4 - L5, évoquant une spondylodicite :
    = tout d'abord, un pincement très important des 2 interlignes, prédominant en avant et à droite pour L3 - L4, régulier pour L4 - L5
    = ce pincement est accompagné de géodes multiples des plateaux vertébraux, géodes très volumineuses, certaines s'ouvrant dans le disque, d'autres intra-somatiques
    = il existe enfin une abrasion presque complète de l'angle antéro-inférieur de L3.

* au point de vue biologique,
  - la VS est à 58 à la première heure, l'hémogramme normal

- la cuti-réaction et l'IDR à la tuberculine au 1/50 sont toujours négatives
- les cultures de BK restent stériles
- le sérodiagnostic de Wright est négatif, ainsi que l'IDR à la mélitine
- les réactions au latex et de Waaler Rose sont négatives
- le bilan phosphocalcique révèle une hypercalciurie franche

Devant la complexité du tableau clinique associant :
* des adénopathies médiastinales et des lésions pulmonaires réticulo-nodulaires, avec IDR à 50 u négative et absence de BK au tubage,
* à une atteinte articulaire complexe réunissant une atteinte vertébrale, une sacro-iléite et une atteinte périphérique (hanche et genou),

une double biopsie est demandée : biopsie de Daniels et
biopsie synoviale du genou gauche,
dont les résultats sont assez évocateurs (Pr COUDERC, réf. 61 G 13408) :

1° - Biopsie de Daniels
"les divers ganglions lymphatiques examinés sont constellés de nodules épithélioïdes, plus rarement giganti-cellulaires, sans caséification ni nécrose à leur niveau. Certains d'entre eux sont remaniés par de petits trousseaux collagènes qui isolent les cellules entre elles".

2° - Biopsie synoviale articulaire du genou
"à côté de lésions exsudatives banales, la couche sous-endothéliale de la synoviale est le siège de lésions nodulaires épithélioïdes giganti-cellulaires, avec de petits foyers de nécrose acidophile peu homogène (fibrinoïde ?). En surface, vastes plages de nécroses fibrinoïdes des tissus collagènes et synoviaux surmontés de caillots fibrineux et fibrino-cruoriques".

De telles lésions histologiques, associées au tableau clinique, ont fait porter le diagnostic de sarcoïdose.

Le malade a été placé à un traitement anti-inflammatoire non stéroïdien (phenyl butazone) dont le résultat s'est avéré remarquable :
- disparition des douleurs
- diminution très nette de volume du genou gauche
- diminution de la VS qui passe à 26 à la première heure
Par contre, les images radiologiques sont inchangées.

Devant la persistance des images radiologiques, étant donné que 4 ans auparavant le traitement antibacillaire semblait avoir été efficace, la possibilité d'une bacillose n'ayant pas été formellement écartée, la décision est prise d'entreprendre un traitement associant streptomycine et rimifon.

Un mois après le début de ce traitement, apparition d'une nouvelle poussée douloureuse de la hanche droite, très inflammatoire, enraidie en flexion,

avec mobilisation impossible du fait de la douleur.

La radio révèle un important pincement de l'interligne coxo-fémoral, avec déminéralisation majeure de la tête, et géodes sous-chondrales.
Par contre, les lésions lombaires évoluent vers la cicatrisation. La radiographie pulmonaire est inchangée.

Le traitement antibacillaire est poursuivi et une traction de la hanche est mise en place.

Trois mois plus tard :
- les douleurs ont disparu
- amélioration très nette des lésions de la hanche, avec un début de réapparition de l'interligne articulaire.

Cinq mois plus tard, la colonne lombaire et le genou gauche sont pratiquement guéris. La hanche a récupéré une mobilité satisfaisante.

Un nouveau bilan a été pratiqué 2 ans plus tard :
- la hanche est redevenue normale, tant cliniquement que radiologiquement, avec reconstitution de l'interligne
- les articulations sacro-iliaques ont évolué vers l'ankylose
- le genou est guéri
- les images pulmonaires ont évolué vers une fibrose parenchymateuse, avec lésions prédominantes au niveau de la partie moyenne des deux poumons, accompagnées d'emphysème des bases
- les adénopathies hilaires ont nettement diminué de volume.

Depuis cette période, le malade est suivi régulièrement (la durée de surveillance depuis la guérison est actuellement de 10 ans) :
- il n'y a plus de problème lombaire ni articulaire
- le seul problème est celui de sa fibrose pulmonaire, se traduisant au point de vue exploration fonctionnelle respiratoire par un trouble restrictif pur majeur, sans retentissement sur l'hématose, mais avec diffusion franchement abaissée.

Il s'agit donc, en résumé, d'un homme jeune ayant présenté des atteintes sarcoïdosiques vertébrales (L3 - L4, L4 - L5), sacro-iliaques, au niveau de la hanche et du genou, ayant évolué pendant plusieurs années, sur un mode chronique, vers la guérison.

II. - DISCUSSION DES OBSERVATIONS -

Les observations 1 et 2 ne posent pas de problème : il s'agit de sarcoïdoses certaines, prouvées par un examen histologique d'une adénopathie médiastinale biopsée par médiastinoscopie, associée à un tableau clinique évocateur.

Il s'agit de polyarthrites aiguës qui ont débuté cliniquement la sarcoïdose ; l'évolution s'est faite rapidement vers la guérison, sans traitement pour l'observation 1, sous traitement pyrazolé pour la 2ème observation.

L'observation 3 paraît à première vue plus discutable, car nous n'avons pas eu de preuve histologique de la sarcoïdose.

Nous verrons lors de l'étude des polyarthrites aiguës de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann que, dans la majorité des cas, la biopsie synoviale révèle, à l'examen histologique, des lésions inflammatoires non spécifiques, et que ce fait est pratiquement une des caractéristiques des manifestations articulaires aiguës de la sarcoïdose. La présence de signes inflammatoires non spécifiques au niveau de la synoviale n'élimine donc pas le diagnostic de sarcoïdose.

La négativité de l'examen histologique d'un ganglion médiastinal ne remet pas en cause le diagnostic : cela prouve seulement que le ganglion intéressé n'était pas envahi par le processus sarcoïdosique, et que notre malade n'avait probablement pas de sarcoïdose médiastinale.

Par contre, le tableau clinique et biologique est tout-à-fait évocateur d'une sarcoïdose, et nous a permis d'affirmer le diagnostic :

En effet, chez un malade présentant une polyarthrite aiguë, associée

* sur le plan clinique,

= à un érythème noueux,
= à une conjonctivite,
= à une parotidite (l'association parotidite - atteinte oculaire réalisant le classique syndrome d'Heerfort qui, pour PAUTRIER, est pratiquement spécifique de la sarcoïdose).

* sur le plan biologique,

= à une IDR à la tuberculine (50 u) négative,
= une hypercalciurie.

Nous sommes en droit d'affirmer le diagnostic de sarcoïdose, d'autant qu'aucune autre étiologie n'a pu être mise en évidence pour expliquer ce tableau clinique :

= il n'y avait aucun antécédent infectieux récent, les hémocultures étaient négatives, les ASL-ASK normales, flore banale au prélèvement de gorge.
= le malade n'était pas tuberculeux.
= aucun médicament, aucun produit susceptible de provoquer un érythème noueux n'avaient été ingérés par notre malade.

Il est donc possible d'affirmer le diagnostic de polyarthrite aiguë au cours de la sarcoïdose, ayant rapidement évolué vers la guérison sous traitement cortisoné, avec signes inflammatoires non spécifiques à la biopsie synoviale.

Quant à notre 4ème observation, nous ne croyons pas qu'il soit possible de la discuter. En effet, ce malade associe :

= adénopathies médiastinales avec atteinte pulmonaire (biopsie de Daniels en faveur de la sarcoïdose)
= localisations articulaires à la hanche et au genou, avec lésions en faveur de la sarcoïdose au niveau de la biopsie synoviale
= atteintes sacro-iliaque et rachidienne, ayant évolué en même temps que les autres localisations vers la guérison, qu'il serait bien difficile de rattacher à une autre cause.
= IDR à la tuberculine (50 u) négative.

Le diagnostic de sarcoïdose est donc certain ; c'est pour ne négliger aucune chance de guérison à notre malade qu'il avait été décidé de le placer au traitement antibacillaire ; d'ailleurs, ce traitement s'était avéré moins efficace que le traitement anti-inflammatoire (pyrazolé) et il a fait la preuve de son inutilité, car c'est sous traitement que s'est déclenché l'épisode inflammatoire le plus important au niveau de la hanche.

Il s'agit donc d'une atteinte sarcoïdosique chronique, atteignant genou, hanche, sacro-iliaque et rachis, ayant évolué vers la guérison en quelques années, avec lésions histologiques évocatrices de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann au niveau de la synoviale du genou.

FORMES CLINIQUES DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES DE LA MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN

LES POLYARTHRITES AIGUES DE LA SARCOIDOSE

Si nous mettons à part les polyarthralgies qui font partie du tableau clinique classique de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (LEBACQ et RUELLE les retrouvent dans 51 % des sarcoïdoses), les polyarthrites aiguës sont les formes rhumatologiques les plus fréquentes et les plus courantes de la sarcoïdose, alors que les formes subaiguës et chroniques que nous étudierons lors des chapitres suivants sont beaucoup plus rares, voire exceptionnelles.

-- FREQUENCE --

Cette fréquence est d'ailleurs très relative, car la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann n'étant pas tellement courante, le nombre de polyarthrites aiguës ayant fait l'objet de publications est assez restreint.

Il existe deux principaux types d'étude consacrée à ces manifestations articulaires aiguës de la sarcoïdose :

* des études générales sur la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, se rapportant à de longues séries de malades, mais dans lesquelles les formes rhumatologiques sont peu détaillées et dont l'intérêt, dans notre domaine, est de nous donner une notion de fréquence. Ces publications sont les plus fréquentes.

* des publications consacrées à la description de formes articulaires de la sarcoïdose : elles sont pour nous beaucoup plus intéressantes mais beaucoup plus rares. C'est dans ces études que nous avons pu regrouper 28 observations décrites de façon assez explicite pour pouvoir être utilisées. Nous les avons regroupées dans le tableau I.

La fréquence des polyarthrites aiguës au cours de la sarcoïdose varie suivant les auteurs :

- SILTZBACH, en 1954, les estimait à 10 %.
- ISRAEL et SONES (41), en 1958, trouvent 8,8 % de manifestations articulaires aiguës sur 160 observations.
- MAYOCK (56), en 1965, les chiffre à 12 %.
- LEBACQ et RUELLE (50), en 1966, les estiment à 12 %.

Les autres auteurs citent des pourcentages de cet ordre aux alentours de 10 %.

Seul PUTKONEN (67), en 1965, avance un pourcentage nettement supérieur de 33 % (pourcentage concernant les Pays Scandinaves dans lesquels la sarcoïdose est retrouvée avec une fréquence plus importante qu'en Europe Occidentale).

AUTEURS (n° d'obs.)	SEXE	AGE	LOCALISATIONS ARTICULAIRES	AUTRES LOCALISATIONS DU B.B.S.	ERYTH. NOUEUX	VS	BIOPSIE SYNOVIALE	RADIO OSTEO-ARTICULAIRE
ANHOLT n° 1	M	27	tibiotarsiennes, tendon d'Achille, poignets, métacarpo. phalange G	adénopathies médiastinales	oui	30		normales
n° 2	M	30	tibiotarsiennes, genoux, hanches, coudes, poignets	adénopathies médiastinales	oui	30		normales
BIANCHI n° 1	F	25	genoux, poignets	adénopath. médiast.	non		lésions sarc. discrète dans le tissu péri-synovial	normales
n° 6	F	26	coudes, genoux, poignets	adénopath. médiast. cutanées, pulmonaires	oui			normales
n° 7	F	25	genoux, chevilles, poignets_	adénopathies médiast. poumon	oui			normales
n° 12	M	44	mains, poignets, coudes, épaules, genoux	adénopathies médiastinales	non		genou D, lésions de sarcoïdose	normales

TABLEAU I : POLYARTHRITES AIGUES DE LA SARCOIDOSE

AUTEURS (n°d'obs)	SEXE	AGE	LOCALISATIONS ARTICULAIRES	AUTRES LOCALISATIONS DU B.B.S.	ERYTH. NOUEUX	VS	BIOPSIE SYNOVIALE	RADIO OSTEO-ARTICULAIRE
COSTE	M	28	hanches, genoux, coudes, épaule D, cheville D, inter-phal. prox. (main G)	adénopathies médiastinales, pulmonaires	oui	34		normales
FERGUSON	M	23	poignets, chevilles, genoux	adénopathies médiastinales	non	34	lésion inflammatoire non spécifique	normales
GUMPEL n° 1	F	24	genoux, chevilles, 1 poignet, inter-phal. prox.	adénopathies médiastinales	oui			lésions osseuses du BBS
KATSMAN	M	37	coudes, poignets, chevilles, genoux	adénopathies médiastinales	oui			normales
MYERS n° 1	M	33	genoux, chevilles, coudes	adénop. médiast. et périph. rate, foie, muscle	non	31		normales
n° 2	M	26	poignet G, genoux, hanches, chevilles,	cutanée, oculaire, poumon, muscle	oui	20		normales
n° 3	F	28	genoux, chevilles, Vè doigt D, poignets	adénop. médiast., poumon, muscle, parotides, oculaire	oui	50		normales

TABLEAU I : POLYARTHRITES AIGUES DE LA SARCOIDOSE (suite)

AUTEURS (n° d'obs.)	SEXE	AGE	LOCALISATIONS ARTICULAIRES	AUTRES LOCALISATIONS DU B.B.S.	ERYTH. NOUEUX	VS	BIOPSIE SYNOVIALE	RADIO OSTEO-ARTICULAIRE
De SEZE n° 3	F	60	cheville G, une poly-arthralgie	adénopath. médiast. cutanée	non	41	synoviale normale	normale
n° 4	M	42	chevilles, genoux, poignets	adénopath. médiast., poumon, cutanées	non	16	genoux, aspect inflam. non spécifique	normale
SOKOLOFF n° 5	F	11	inter-phal. prox. des pieds, poignets	poumon oculaire	non		poignet G, lésion inflam. non spécifique	normale
SPILBERG n° 2	F	50	poignet, métac. phal. genoux	cutanées	non	47	lésion sarc. au niveau des gaines tendineuses des doigts	normales
RILEY	F	23	art. inter-phal., poignets, coudes, genoux	adénopath. médiast., et périph. poumons	oui	49		normales
WILLIAMS n° 1	M	36	tibiotars., hanche, poignet	adénopathies médiastinales	oui	40		normales
n° 2	F	53	tibiotars., poignets	adénopat. médiast.	oui	24		normales
n° 3	F	39	tibiotars., poignets	adénopath. médiast.	oui	108		normales

TABLEAU I : POLYARTHRITES AIGUES DE LA SARCOIDOSE (suite)

AUTEURS (n° d'obs.)	SEXE	AGE	LOCALISATIONS ARTICULAIRES	AUTRES LOCALISATIONS DU B.B.S.	ERYTH. NOUEUX	VS	BIOPSIE SYNOVIALE	RADIO OSTEO-ARTICULAIRE
WILLIAMS n° 4	F	55	tibiotars., genou	adénopath. médiast.	oui	100		normales
n° 5	F	28	chevilles, genoux, coudes, épaules	adénopath. médiast.	oui	48		normales
n° 6	F	57	tibiotars., genoux, genoux, coudes, épaules		non	70		normales
n° 7	F	43	genoux, poignets, coudes	cutanées	non	70		normales
OBS. PERSON. n° 1	M	27	tibiotars., genoux	adénopath. médiast.	oui	75		normales
n° 2	F	25	genoux, poignets, tibiotars. coudes,	adénopath. médiast.	oui	101		normales
n° 3	M	47	poignets, genoux, mét. phal. Vè doigt	cutanées, oculaires parotide	oui	66	synovite inflam. non spécifique	normales

TABLEAU I : POLYARTHRITES AIGUES DE LA SARCOIDOSE (suite)

-- SEXE -- AGE -- FACTEUR RACIAL --

= Sexe =

Sur les 28 observations que nous avons relevées dans la littérature, il y a :

. 12 hommes
. 16 femmes

Cette prédominance féminine est également notée par GUMPEL (36). Par contre, KAPLAN (44), dans une importante étude, trouve un pourcentage identique pour les deux sexes.

= Age =

L'âge moyen des malades du tableau I est de 35 ans et demi, ces polyarthrites aiguës survenant essentiellement chez l'adulte. Cette impression est confirmée par GUMPEL qui trouve le maximum d'observations entre 30 et 40 ans.

Mais ces manifestations articulaires aiguës peuvent survenir à tout âge ; (de 11 ans à 60 ans dans les cas décrits dans la littérature).

= Race =

Aux U.S.A., en fonction du rapport de population entre Blancs et Noirs, le nombre de Maladies de Besnier-Boeck-Schaumann (et de manifestations articulaires aiguës) est plus important pour la race noire.

-- TABLEAU CLINIQUE --

Il est classique de comparer les polyarthrites aiguës de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann au rhumatisme articulaire aigu et il est certain que sur le plan clinique, les deux affections réalisent le même tableau, à quelques nuances près.

Le début est brutal. Dans certains cas, un épisode rhino-pharyngé est retrouvé dans les jours qui précèdent, comme dans notre observation n° 2, mais cela est loin d'être la règle. Ce début associe à une sévère altération de l'état général une polyarthrite très aiguë, migratrice dans certains cas.

L'atteinte de l'état général est sévère, avec fièvre, asthénie profonde, anorexie, amaigrissement rapide.

La polyarthrite est très aiguë, très douloureuse, avec signes inflammatoires évidents des articles intéressés, qui sont chauds, tuméfiés. La tuméfaction est d'ailleurs davantage réalisée par l'oedème inflammatoire des parties molles et de la synoviale que par un épanchement : en effet, une hydarthrose nette n'est que rarement retrouvée.

Pour de nombreux auteurs (ISRAEL (41), MAYOCK (56), ANHOLT (1), DAVIS (25), FERGUSON (28), cette polyarthrite aiguë est salicylorésistante ; mais nous avons retrouvé plusieurs cas dans la littérature parfaitement sensibles à l'aspirine, et cette salicylorésistance ne semble pas devoir être retenue comme un aspect fondamental des polyarthrites aiguës sarcoïdosiques.

Dans 8 observations, ces arthrites aiguës étaient migratrices. Ce caractère migrateur est relevé par la plupart des auteurs.

Nous avons étudié la fréquence avec laquelle les diverses articulations étaient atteintes (tableau II).

POLYARTHRITE AIGUE DE LA SARCOIDOSE
ARTICULATIONS INTERESSEES PAR ORDRE DE FREQUENCE
(28 observations)

1° - genoux	22 fois	6° - hanches	4 fois
2° - tibio-tarsien.	20 fois	7° - inter-phal. prox.	4 fois
3° - poignets	20 fois	8° - métacarpo-phalang.	3 fois
4° - coudes	10 fois	9° - métatarso-phalang.	1 fois
5° - épaules	4 fois		

TABLEAU II

C'est le genou qui est atteint le plus souvent (80 % des cas). Malheureusement, malgré la fréquence de cette atteinte, les ponctions biopsies synoviales du genou par le trocard de POLLEY et BICKEL (65) (3) retrouvées dans la littérature sont rares. Nous y reviendrons.

Ensuite, viennent à égalité les tibio-tarsiennes et les poignets, et il est intéressant de noter que sur les 28 observations que nous avons retrouvées, toutes présentent au moins une des 3 localisations (genou, tibio-tarsiennes, poignets), et le plus souvent 2 ou 3 de ces articulations sont intéressées.

L'atteinte des coudes est également assez fréquente (10 fois sur28).

L'atteinte des hanches et des épaules n'est pas non plus à négliger, puisque nous notons 4 localisations inflammatoires à chacune de ces articulations.

Enfin, l'atteinte des petites articulations de la main est assez rare : 4 fois les métacarpo-phalangiennes et 3 fois les inter-phalangiennes proximales.

Ces polyarthrites aiguës de la sarcoïdose se présentent donc cliniquement comme une atteinte polyarticulaire très aiguë, migratrice parfois, atteignant avec prédilection les genoux, les chevilles et les poignets, avec atteinte assez sévère de l'état général.

Mais dans certains cas, le début est moins bruyant, avec une atteinte de l'état général moins sévère, et parfois, mais rarement, une atteinte monoarticulaire, accompagnée d'arthralgie, comme dans l'observation 3 de De SEZE (76).

Dans d'autres observations, au contraire, les manifestations sont pseudo-goutteuses, et certains auteurs (KAPLAN (44) (45), LEBACQ (50) ont observé des atteintes articulaires très inflammatoires, avec parfois hyperuricémie et effet favorable de la colchicine. Ces auteurs ont essayé de faire une relation entre goutte et Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, mais les constatations des autres travaux ne semblent pas confirmer cette hypothèse, et il doit s'agir certainement d'une coïncidence.

Quelles places prennent ces polyarthrites dans la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann ? Dans nos trois observations, la polyarthrite a été le mode d'entrée clinique dans la maladie. Ce fait est confirmé par tous les auteurs qui estiment que dans la majorité des cas, la polyarthrite débute cliniquement la maladie.

En général, cette polyarthrite n'évolue pas isolément :

* elle est évidemment associée aux autres localisations de la sarcoïdose,

* un érythème noueux est retrouvé dans un nombre de cas important.

1° - Nous avons recherché les autres localisations de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann au cours des polyarthrites aiguës de la sarcoïdose (tableau III).

POLYARTHRITES AIGUES :
ATTEINTES SARCOIDOSIQUES EXTRA-ARTICULAIRES
(28 observations)

1° - adénopathies médiastinales	22 fois	5° - musculaires	3 fois
2° - pulmonaires	8 fois	6° - adénop. superficielles	2 fois
3° - cutanées	7 fois	7° - parotides	2 fois
4° - oculaires	4 fois	8° - spléniques	1 fois
		9° - hépatique	1 fois

TABLEAU III

Comme nous pouvions le prévoir, les polyarthrites de la sarcoïdose surviennent chez des malades porteurs des formes les plus fréquentes de localisation de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann : adénopathies médiastinales, localisations pulmonaires et oculaires.

2° - Nous avons retrouvé un érythème noueux au cours de nos 3 observations : cette notion est confirmée par la plupart des auteurs (tableau IV).

POLYARTHRITE AIGUE DE LA SARCOIDOSE ET ERYTHEME NOUEUX (28 observations)		
Présence d'un érythème noueux	:	18 observations
Absence d'un érythème noueux	:	10 observations

TABLEAU IV

Nous voyons donc que 18 fois sur 28 observations de polyarthrites aiguës de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, un érythème noueux est retrouvé ; cette notion est importante,

- car la présence d'un érythème noueux peut nous faire évoquer, entre autre étiologie, la sarcoïdose,
- car, comme nous le verrons, si l'érythème noueux est un des symptômes que nous retrouvons fréquemment dans les manifestations aiguës de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, il est pratiquement absent au cours des manifestations articulaires chroniques, ce qui permet de penser que la physiopathologie des deux atteintes est tout-à-fait différente ; nous y reviendrons.

-- EVOLUTION --

L'évolution est brève, quelques semaines au plus. Dans les observations relevées dans la littérature, la durée moyenne d'évolution est de 3 semaines.

La guérison une fois obtenue, les articulations redeviennent strictement normales, avec disparition de tous signes inflammatoires et de toute limitation.

Les récidives sont tout de même assez fréquentes, en général plus brèves que l'épisode initial, se résumant parfois à de simples arthralgies (De SEZE, au contraire, pense que les récidives sont plus longues et plus trainantes que l'atteinte initiale ; l'étude de la littérature ne nous a pas confirmé cette impression).

Enfin, si les traitements inflammatoires sont efficaces, ils ne semblent pas tellement modifier la durée d'évolution.

-- ETUDE RADIOLOGIQUE --

L'examen radiologique ne révèle aucune lésion articulaire au cours des polyarthrites aiguës de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

-- ETUDE BIOLOGIQUE --

== Les signes biologiques témoignant de l'inflammation sont évidemment modifiés :

* la vitesse de sédimentation est accélérée dans des proportions notables (51 à la première heure en moyenne pour 21 observations).

* le fibrinogène est également très augmenté, le fer sérique abaissé, et l'électrophorèse des protéines du sérum révèle une hyper alpha$_2$ importante.
* le myélogramme, lorsqu'il est pratiqué, révèle une réaction plasmocytaire banale.

== Le bilan biologique classique pratiqué pour élucider l'étiologie d'une polyarthrite aiguë ne révèle rien de particulier :

* les anti-streptolysines sont normales dans la grande majorité des cas.
* le facteur rhumatoïde est retrouvé dans un nombre de cas trop réduit pour pouvoir légitimement être retenu et faire partie du tableau biologique des polyarthrites aiguës de la sarcoïdose.
* nous avons vu qu'au point de vue clinique, certains problèmes diagnostics pouvaient se poser dans les formes très aiguës, pseudo-goutteuses. Le problème se complique lorsque ces formes aiguës sont associées à une hyperuricémie : GUMPEL (36), dans une importante série retrouve une hyperuricémie au-dessus de 70 mg/litre chez l'homme dans 14 % des cas, une hyperuricémie au-dessus de 60 mg/litre chez la femme dans 11 % des cas, pourcentage qui n'est pas négligeable, mais GUMPEL admet lui-même que cette association semble une coïncidence, et qu'il ne semble y avoir aucune relation entre cette hyperuricémie et les manifestations articulaires.
* la recherche de cellules L.E., ainsi que des anti-corps anti-nucléaires est évidemment négative.

== L'étude du liquide synovial n'a été pratiquée qu'exceptionnellement :

* dans l'observation de FERGUSON (28), l'étude du liquide révèle 2 575 éléments blancs, avec 93 % de lymphocytes.

* dans notre observation n° 3, présence de 2 500 éléments blancs, à prédominance lympho-histiocytaire, avec ragocytose nulle, absence de cristaux, polyartest et arthritest négatifs, protéine à 28g/litre, avec nette augmentation des IgA.
Donc, liquide assez cellulaire à prédominance lymphocytaire.

== Quant à l'étude anatomo-pathologique de la synoviale, elle n'a été pratiquée que dans 8 observations, et elle révèle des résultats légèrement discordants (tableau V).

POLYARTHRITE AIGUE DE LA SARCOIDOSE : BIOPSIE SYNOVIALE (8 observations)		
3 observations	:	lésions compatibles avec une sarcoïdose
5 observations	:	lésions inflammatoires non spécifiques

TABLEAU V

Nous voyons que dans la majorité des cas (5 sur 8), la biopsie synoviale ne révèle que des lésions inflammatoires non spécifiques, n'ayant aucun rapport avec des lésions sarcoïdosiques véritables.

Les lésions sarcoïdosiques au niveau de la synoviale ne sont retrouvées que dans 3 cas sur 8.

Nous constatons d'autre part que ces 3 cas avec lésions spécifiques au niveau de la synoviale ne sont pas associées à un érythème noueux.

Par contre, les 5 observations avec lésions inflammatoires non spécifiques sont associées à un érythème noueux. Il existe donc en fait deux formes de polyarthrites aiguës de la sarcoïdose.

. les polyarthrites aiguës associées à un érythème noueux, avec lésions inflammatoires non spécifiques au niveau de la synoviale, dont l'étiologie est certainement d'origine immunitaire.

. les polyarthrites aiguës, sans érythème noueux, dues à la localisation au niveau de la synoviale d'éléments sarcoïdosiques typiques, dont on peut se demander si elles ne sont pas le mode de début de manifestations plus chroniques : nous verrons en effet lors de l'étude des polyarthrites chroniques sarcoïdosiques que dans certains cas, celles-ci débutent par un tableau simulant de rhumatisme articulaire aigu, telle l'observation n° 7 de De SEZE (76) : *"début d'une sarcoïdose par une polyarthrite aiguë ayant simulé un rhumatisme articulaire aigu, mais lentement régressive. Récidive 6 ans plus tard sous forme d'une polyarthrite chronique atteignant hanches, genoux, épaules, coudes et rachis"*. Malheureusement, ce malade n'a pu bénéficier de biopsie synoviale.

-- DIAGNOSTIC --

Le diagnostic peut être difficile ; en effet, le tableau clinique est très proche du rhumatisme articulaire aigu, et si une autre localisation de la sarcoïdose n'est pas retrouvée pour affirmer la maladie, le diagnostic est impossible, étant donné que dans la plupart des cas, la biopsie synoviale ne révèlera que des lésions inflammatoires non spécifiques.

La localisation la plus fréquente étant médiastinale, une simple

radiographie pulmonaire orientera le diagnostic dans un nombre de cas important, diagnostic qui sera confirmé par une biopsie de Daniels ou une médiastinoscopie.

Il faudra donc toujours, devant une polyarthrite aiguë qui ne fait pas sa preuve penser à la possibilité d'une Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, surtout si l'IDR à la tuberculine se révèle négative, et si elle est associée à un érythème noueux.

Nous reviendrons sur ces différents problèmes diagnostics.

-- TRAITEMENT --

Nous avons vu que nos trois malades ont bénéficié chacun d'un traitement différent :

. observation n° 1 : abstention thérapeutique
. observation n° 2 : traitement pyrazolé
. observation n° 3 : traitement corticoïde

Malgré cette différence, l'évolution a été rapidement favorable dans les trois cas.

La plupart des malades retrouvés dans la littérature ont été traités par les corticoïdes, avec un résultat tout-à-fait satisfaisant, mais il est probable qu'un traitement anti-inflammatoire non stéroïdien doit être suffisant pour contrôler cette polyarthrite. Il semble de tout façon que cette thérapeutique est purement symptomatique et qu'elle n'influe en rien la durée d'évolution ou le pronostic de l'atteinte articulaire aiguë.

POLYARTHRITES SUBAIGUES DE LA SARCOIDOSE

Comme nous venons de le voir, les formes polyarticulaires aiguës de la sarcoïdose sont relativement fréquentes (10 % des cas de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann), bien que peu décrites dans la littérature.

Nous verrons lors des chapitres suivants que si les manifestations articulaires chroniques de sarcoïdose sont très rares, elles sont connues depuis plusieurs années.

Par contre, les arthrites subaiguës n'ont été individualisées que très récemment par De SEZE (75), en 1968, qui en décrit deux observations.

L'étude de la littérature ne permet de retrouver que trois observations supplémentaires : l'observation n° 4 de MYERS (60) et les observations n° 5 et n° 9 de BIANCHI (7).

Ces cinq observations sont résumées dans le tableau VI.

GUMPEL (36), en analysant 45 atteintes articulaires de la sarcoïdose, ne retrouve que trois observations ayant duré plus de trois mois, et qui ne se soient pas révélées être des manifestations articulaires chroniques.

AUTEURS (n° d'obs.)	SEXE	AGE	LOCALISATIONS ARTICULAIRES	AUTRES LOCALISATIONS DE LA SARCOIDOSE	ERYTH. NOUEUX	VS	BIOPSIE SYNOVIALE	RADIO OSTEO-ARTICULAIRE
BIANCHI n° 5	F	43	chevilles poignets, genoux,	cutanées	?		poignet G : synovite chronique non spécif.	poignets, pincement de l'interligne avec sclérose sous-chondrale et desaxation radiale
n° 9	M	27	genoux, chevilles	cutanées, adénopathies médiast.	?		tibio-tars. D : lésion de sarcoïdose	normale
MYERS n° 4	F	36	genoux, chevilles, métac.phal. (main D)	adénopathies médiast. et superficielles	oui	50		normale
De SEZE n° 5	F	42	métac.phal. des 3è et 4è doigts	adénopathies médiastinales	non	4		normale
n° 8	M	32	genoux, poignets, épaules, coudes	adénopathies médiastinales	non	27		normale

TABLEAU VI : ARTHRITES SUBAIGUES DE LA SARCOIDOSE

Les arthrites subaiguës de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann sont donc rares.

Du point de vue clinique, il s'agit de polyarthrites ou d'oligo-arthrites dont le début est en général discret. Nous n'avons pas retrouvé de mono-arthrites subaiguës.

Les signes cliniques de l'inflammation sont modérés, l'articulation est légèrement augmentée de volume, chaude, avec recrudescence nocturne des douleurs. L'hydarthrose est discrète. C'est le genou qui est le plus souvent intéressé, ensuite viennent les chevilles et les poignets. Dans deux cas sur cinq, une atteinte des métacarpo-phalangiennes est notée. Un érythème noueux a été noté seulement une seule fois, sur cinq observations.

Comme dans les polyarthrites aiguës, les phénomènes articulaires subaigus correspondent en général au début clinique de la maladie.

Les signes généraux sont discrets, la fièvre inconstante.

Quatre fois sur cinq, des polyarthrites subaiguës survenaient chez un malade porteur d'adénopathies médiastinales, deux fois sur cinq, il présentait une sarcoïdose cutanée.

L'évolution se fait pendant quelques mois par poussées inflammatoires, entrecoupées de phases de rémission incomplète pendant lesquelles de discrets signes fonctionnels et objectifs persistent au niveau des articulations intéressées. Lors d'une nouvelle poussée inflammatoire, de nouvelles articulations peuvent être atteintes. La guérison est obtenue au bout de quelques mois, sans séquelles.

Au point de vue biologique, les signes inflammatoires sont modérément augmentés. L'uricémie est normale, ainsi que les anti-streptolysines

Une fois sur cinq, le facteur rhumatoïde a été retrouvé (test au latex passagèrement positif).

Nous n'avons pas retrouvé d'étude du liquide synovial.

Au point de vue anatomo-pathologique : une biopsie synoviale a été effectuée dans les deux observations de BIANCHI, révélant dans un cas des lésions de sarcoïdose, dans l'autre cas, au niveau du poignet, une synovite non spécifique.

L'examen radiographique ne montre dans quatre cas aucune modification ostéo-articulaire. Dans le dernier cas (observation n° 5 de BIANCHI), il existe au niveau du carpe un pincement de l'interligne, avec sclérose sous-chondrale et desaxation radiale.

Comme dans les autres formes articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, le diagnostic est impossible tant que la sarcoïdose n'est pas démontrée, le tableau clinique initial étant évocateur avant tout d'une polyarthrite rhumatoïde au début ou d'un rhumatisme subaigu post-infectieux.

Au point de vue thérapeutique, les deux cas de polyarthrite subaiguë présentés par De SEZE ont très bien réagi au traitement corticoïde.

En conclusion, les polyarthrites subaiguës de la sarcoïdose sont donc rares ; le petit nombre de cas retrouvés dans la littérature ne permet pas d'en faire une description trop précise : il s'agit de polyarthrite ou oligo-arthrite subaiguë, débutant cliniquement la sarcoïdose, évoluant en quelques mois par poussées successives vers la guérison, et dont l'examen anatomo-pathologique de la synoviale révèle soit une synovite non spécifique, soit des lésions sarcoïdosiques.

LES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES CHRONIQUES

Nous avons vu, dans la première partie de notre travail,

-- la fréquence des polyarthralgies au cours de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, celles-ci pouvant être considérés comme un signe fonctionnel classique de la sarcoïdose.

-- les polyarthrites aiguës de la sarcoïdose, qui sont les manifestations articulaires les plus fréquentes au cours de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

-- la rareté des manifestations subaiguës.

-- il nous reste à étudier les manifestations articulaires chroniques au cours de la sarcoïdose. Celles-ci peuvent être divisées en trois chapitres essentiels :

I . - *Les polyarthrites chroniques sarcoïdosiques*
II . - *Les sarcoïdoses pelvirachidiennes*
III . - *Les pseudo-polyarthrites acroméliques sarcoïdosiques*

I. - LES POLYARTHRITES CHRONIQUES SARCOIDOSIQUES

Si les polyarthrites chroniques sarcoïdosiques sont beaucoup plus rares que les formes aiguës, elles sont actuellement reconnues comme une forme clinique autonome des manifestations articulaires de la sarcoïdose.

La première observation avec examen histologique de la synoviale est celle décrite par BURMAN (15) en 1936 : elle rapporte l'histoire d'une fillette de 8 ans, porteuse d'une sarcoïdose osseuse au niveau des doigts et des orteils, suivie pendant deux ans pour une polyarthrite chronique intéressant les genoux, les chevilles, les coudes et les poignets, et dont l'étude histologique de la synoviale du coude révèla des lésions sarcoïdosiques.

Les publications concernant les polyarthrites sarcoïdosiques chroniques sont peu nombreuses, et ne décrivent qu'un nombre limité de cas.

Les études les plus importantes sont celles de SOKOLOFF (77) (4 observations), de NORTH (62) (6 observations) et de BIANCHI (7) (5 observations).

-- FREQUENCE --

La fréquence des polyarthrites chroniques sarcoïdosiques est difficile à apprécier, mais il est certain qu'elles sont rares.

Nous en avons trouvées 29 dans toute la littérature, que nous avons récapitulées dans le tableau VII. Sur ces 29 cas, 20 ont bénéficié d'une biopsie synoviale, avec des lésions sarcoïdosiques dans 17 cas seulement. Il n'existe donc, à notre connaissance, que 17 cas certains dans la littérature de polyarthrites chroniques sarcoïdosiques.

AUTEURS (n° d'obs.)	AGE	SEXE	MANIFESTATIONS ARTICULAIRES CHRONIQUES	AUTRES LOCALISATIONS DU B.P.S.	ERYTH. NOUEUX	V.S.	BIOPSIE SYNOVIALE	RADIO OSTEO-ARTICULAIRE
BIANCHI n° 3	27	M	poignets doigts	cutanées adénopathies médiastinales	non			normale
n° 4	27	F	poignets genoux chevilles	poumon	non			normale
n° 8	33	F	genoux coudes poignets droits	cutanées, oculaires poumons- coeur, hépatiques, adénopathies	non		genou droit lésion compatible avec sarcoïdose	apposition périostée (fémur et péroné) articulations normales
n° 10	58	M	chevilles	parotides, glandes lacrymales, oculaires, adénopathies, poumon				normale
n° 11	32	F	mains, poignets, coudes, épaules, genoux, temporo-maxillaire, sterno-claviculaire	adénopathies médiastinales			genou droit lésion compatible avec sarcoïdose	normale

TABLEAU VII : POLYARTHRITES CHRONIQUES SARCOIDOSIQUES

AUTEURS (n° d'obs.)	AGE	SEXE	MANIFESTATIONS ARTICULAIRES CHRONIQUES	AUTRES LOCALISATIONS DU B.B.S.	ERYTH. NOUEUX	VS	BIOPSIE SYNOVIALE	RADIO OSTEO-ARTICULAIRE
BURMAN	8	F	genoux, chevilles, coudes, poignets		non		coude et lésion compatible avec sarcoïdose	lésion osseuse du BBS au niveau des doigts et orteils articulations normales
CAMUS	53	F	doigts, orteils, genoux, coudes, épaule poigntes, chevilles, temp. max., hanche	cutanées, poumons, parotides	non	45		lésions osseuses du BBS au niveau des phalanges atteintes des inter-phalangiennes
CASTELLANOS	6	M	chevilles, poignets, coudes, genoux	cutanées, oculaires, adénopathies périph. poumons, plèvre	non	32	genou G, inflammat. chronique non spécifique	normale
DAVIS	24	F	doigts, poignets, chevilles, coudes	cutanées, adéno-pathies hilaires, poumon	non	52		lésions osseuses duBBS au niveau des phalanges articulations normales
DESHAYES	65	F	poignets, index D, genoux, chevilles	oculaires, poumon, adénopathies médiast.		25	genou, synovite subaiguë	image de P.R. avec coup de vent cubital
LAROCHE	40	M	tibio-tarsienne	oculaire, cardiaque	oui	84		articulations normales

TABLEAU VII : POLYARTHRITES CHRONIQUES SARCOIDOSIQUES (suite)

AUTEURS (n° d'obs.)	AGE	SEXE	MANIFESTATIONS ARTICULAIRES CHRONIQUES	AUTRES LOCALISATIONS DU B.B.S	ERYTH. NOUEUX	VS	BIOPSIE SYNOVIALE	RADIO OSTEO-ARTICULAIRE
MORSE	33	M	poignet G, cheville G genou G, main G	hépatique	non		poignet G, lésion de sarcoïdose	déminéralisation du carpe, érosion des surfaces artic., pincement des interlignes
NORTH n° 1	5	F	tibio-tarsiennes, poignets, genoux, doigts	cutanées, oculaires	non		cheville D, lésion de sarcoïdose	articulations normales
n° 2	10	M	poignets, art. interphalang., chevilles, coudes	cutanées, oculaires	non	35		
n° 3	9	M	genoux, poignets, tibio tarsiennes, coude	parotides, oculaires	non	norm.	lésions sarcoïdosiques	articulations normales
n° 4	8	F	tibiotarsiennes, poignets, genoux, interphalangiennes	oculaire, hépatique	non	norm.	lésions sarcoïdosiques	déminéralisation épiphysaire
n° 5	4	M	tibiotars., poignets, coude G, épaule G	cutanées, oculaires, pulmonaire, cardio-vasculaires	non	26	poignet D, lésions sarc. pratiquées à 1 an d'intervalle	déminéralisation épiphysaire
n° 6	7	F	tibiotars., poignets,	cutanée, oculaire, parotides	non		lésion inflam. non spécifique	déminéralisation juxta articulaire

TABLEAU VII : POLYARTHRITES CHRONIQUES SARCOIDOSIQUES (suite)

AUTEURS (n° d'obs.)	AGE	SEXE	MANIFESTATIONS ARTICULAIRES CHRONIQUES	AUTRES LOCALISATIONS DU B.B.S	ERYTH. NOUEUX	VS	BIOPSIE SYNOVIALE	RADIO OSTEO-ARTICULAIRE
RIDLEY	26	F	polyarthrite (avec prédominance aux poignets)	adénopathies périph. cutanées	non	64		pincement des inter-lignes (carpes)
De SEZE n° 7	35	M	genoux, épaules, coudes, hanches	adénopathies périph.	non	6		coxite bilatérale vieillie, autres articulations normales
n° 9	29	M	poignets, genoux	adénopathies médiast. et périph. splénomégalies	non	2	genoux et poignets, lésions sarcoïdosiques	pas de lésions articul. au bout de 4 ans d'évol
n° 10	66	F	hanches, chevilles, fléchisseurs et extenseurs des doigts	cutanées, adénopathies médiast.	non	12	fléchisseur des doigts lésions sarcoïdosiques	hanches protrusions, pincement, autres articul. normale
SOKOLOFF n° 1	33	M	doigts, tibiotars. coude G	cutanées, adénopath. périph. et médiast.	non		coude G, lésions sarcoïdosiques	lésions osseuses sarc. des phalanges, autres articulations normales
n° 2	33	F	chevilles, genoux, épaules, coudes, poignets, doigts	adénopathies médiast. poumon, oeil	oui		genou G, lésions sarcoïdosiques	lésions osseuses sarc. des phalanges, autres articulations normales

TABLEAU VII : POLYARTHRITES CHRONIQUES SARCOIDOSIQUES (suite)

AUTEURS (n° d'obs.)	AGE	SEXE	MANIFESTATIONS ARTICULAIRES CHRONIQUES	AUTRES LOCALISATIONS DU B.B.S	ERYTH. NOUEUX	VS	BIOPSIE SYNOVIALE	RADIO OSTEO-ARTICULAIRE
SOKOLOFF n° 3	24	F	genoux, doigts, poignets, coudes, chevilles	adénopathies médiast. et périph.		76	genoux, lésions sarcoïdosiques	articulations normales
n° 4	31	F	genoux, chevilles, épaules, poignets, coude G	adénopathies hilaires poumon		76	genoux, lésions sarc. probables	articulations normales
SPILBERG	21	M	cheville D, poignet G, métac. phalang.	cutanées, adénopathies périph.	non	38	gaine tendineuse, lésions sarcoïdosiques	articulations normales
TUREK	52	M	cheville D		non		lésions sarcoïdosiques	raréfaction osseuse diffuse, géodes sous-chondrales
OBS. PERSON. n° 4	28	M	genou, hanche	adénopathies médiast. poumon, spondylo-discite et sacro-iléite	non		genou, lésion sarcoïdosique	pincement de l'interligne de la hanche (avec restitution ad integrum)

TABLEAU VII : POLYARTHRITES CHRONIQUES SARCOIDOSIQUES (suite)

LEBACQ et RUELLE (50), nous l'avons vu, chez 100 sujets porteurs de sarcoïdose, trouvèrent 12 manifestations articulaires aiguës, et aucune atteinte articulaire chronique.

En dix ans d'activité de la Clinique Rhumatologique de l'Hôpital Lariboisière, S. de SEZE ne retrouve que trois observations de polyarthrites chroniques sarcoïdosiques (76).

Sur 160 malades atteints de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann ISRAEL et SONES (41) ne retrouvent pas d'atteintes chroniques.

Ces quelques chiffres révèlent bien la rareté de ces localisations articulaires chroniques de la sarcoïdose.

-- SEXE -- -- AGE -- -- FACTEUR RACIAL --

= Sexe =

Dans les 29 cas retrouvés dans la littérature, la proportion d'hommes et de femmes est identique (15 femmes et 14 hommes).

= Au point de vue âge =

L'éventail est très étendu, puisqu'il va de 4 ans dans une observation de NORTH (62) à 66 ans dans une observation de De SEZE (76). Il est remarquable de noter que 8 observations concernent des enfants de moins de 10 ans.

La moyenne d'âge de ces malades est de 29 ans, mais si l'on met à part les 8 observations infantiles, la moyenne d'âge retrouvée chez l'adulte est alors de 37 ans et demi.

= Quant à la race =

Il est impossible de pouvoir donner des chiffres précis, mais il est certain que dans les études publiées aux U.S.A., les observations de malades de race noire prédominent.

-- TABLEAU CLINIQUE --

L'atteinte articulaire débute en général par une oligo-arthrite inflammatoire, les signes inflammatoires et l'atteinte de l'état général étant beaucoup plus discrets que dans les formes aiguës.

La polyarthrite se complète en quelques mois ou quelques années, avec une tendance à la symétrie des lésions (mais moins franche que dans la polyarthrite rhumatoïde), l'évolution étant entrecoupée de phases de régression.

Dans un petit nombre de cas, par contre, le début a été très aigu, simulant un rhumatisme articulaire aigu, et ce n'est que secondairement que l'atteinte chronique est apparue.

Le terme de polyarthrite est d'ailleurs abusif, car, si sur les 29 observations, nous retrouvons 23 polyarthrites chroniques, les 7 autres cas sont représentés par 5 oligo-arthrites et 2 mono-arthrites chroniques.

La topographie des lésions est résumée dans le tableau VIII.

POLYARTHRITES CHRONIQUES SARCOIDOSIQUES

ARTICULATIONS INTERESSEES PAR ORDRE DE FREQUENCE

1°- tibio-tarsienne	21 fois	6°- épaules	7 fois
2°- poignets	20 fois	7°- hanche	4 fois
3°- genoux	16 fois	8°- temporo-maxillaires	2 fois
4°- coudes	14 fois	9°- orteils	1 fois
5°- doigts	14 fois	10°- sterno-claviculaire	1 fois

TABLEAU VIII

Nous voyons donc que ce sont les poignets et les chevilles qui sont atteints le plus fréquemment, suivis d'assez près par les coudes et les genoux.

L'atteinte des grosses articulations (7 fois épaules), (4 fois la hanche), bien que plus rare, est loin d'être exceptionnelle.

Il est intéressant de noter que les articulations temporo-maxillaires et sterno-claviculaires peuvent être intéressées par le processus sarcoïdosique.

Quant à l'atteinte des doigts et des orteils, elle pose deux problèmes :

1° - il est surprenant que, alors que nous retrouvons 14 fois une atteinte des doigts, il n'y ait qu'une seule atteinte des orteils.

2° - l'atteinte clinique articulaire des doigts prête à discussion ; en effet, on ne retrouve pratiquement jamais au cours de ces observations, d'atteintes articulaires radiologiques, alors que sont retrouvées assez fréquemment des lésions osseuses de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Il semble donc qu'il s'agisse, au niveau des doigts, de manifestations cliniques de la Maladie de Perthes-Jungling, sans manifestations articulaires vraies.

Le problème se complique du fait que nous trouvons dans la littérature des observations présentées comme des manifestations articulaires chroniques de la sarcoïdose, ces manifestations siègeant au niveau des doigts et des orteils, avec, au point de vue radiologique, des lésions osseuses de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, accompagnées, dans certains cas, d'atteintes articulaires. Nous étudierons ces pseudo-polyarthrites acroméliques sarcoïdosiques dans le troisième chapitre des manifestations articulaires chroniques de la sarcoïdose.

Dans les 29 observations relevées dans la littérature, nous n'avons pas trouvé une gravité et un pronostic plus sevères que lors de sarcoïdoses sans atteintes articulaires, du moins chez l'adulte.

Chez l'enfant, par contre, la sarcoïdose se manifestait par des signes inquiétants ; il faut noter en particulier chez eux la gravité des atteintes oculaires.

Nous avons étudié la fréquence des atteintes extra-articulaires de la sarcoïdose au cours des polyarthrites chroniques sarcoïdosiques (tableau IX).

FREQUENCE DES LOCALISATIONS EXTRA-ARTICULAIRES DE LA SARCOIDOSE AU COURS DES POLYARTHRITES CHRONIQUES SARCOIDOSIQUES

1° - cutanées	13	6° - parotides	4
2° - adénopathies médiast.	12	7° - hépatiques	3
3° - oculaires	12	8° - cardio-vasculaires	3
4° - pulmonaires	11	9° - splénomégalies	1
5° - adénopathies périphér.	8	10° - glandes lacrymales	1

TABLEAU IX

Nous voyons donc que les malades de Besnier-Boeck-Schaumann avec localisations articulaires chroniques ne présentent pas de caractèristiques particulières, les atteintes les plus souvent rencontrées sont celles retrouvées en général dans la sarcoïdose : atteintes cutanées, atteintes oculaires, adénopathies, atteintes pulmonaires. Les autres localisations, si elles sont plus rares, sont bien classiques de la sarcoïdose :

parotides, localisations hépatiques et spléniques, glandes lacrymales. A noter la fréquence plus élevée qu'elle ne l'est en général des localisations cardio-vasculaires.

Nous avons également étudié la fréquence de l'érythème noueux au cours de l'évolution de ces polyarthrites sarcoïdosiques, pour voir s'il y avait une différence significative avec les polyarthrites aiguës (tableau X).

PRESENCE D'UN ERYTHEME NOUEUX AU COURS DE L'EVOLUTION DES POLYARTHRITES CHRONIQUES SARCOIDOSIQUES		
27 observations	:	absence d'érythème noueux
2 observations	:	présence d'un érythème noueux

TABLEAU X

Nous voyons donc que, alors que dans les polyarthrites aiguës la fréquence de l'érythème noueux est importante, elle est pratiquement exceptionnelle lors des localisations articulaires chroniques, ce qui laisse penser que les mécanismes physio-pathologiques sont totalement différents dans les localisations aiguës et les localisations chroniques.

-- EVOLUTION --

Leur évolution est évidemment chronique, atteignant en général plusieurs années. Elle se fait pas poussées suivies de périodes de rémission. Cette évolution se caractérise par deux faits essentiels :

1° - tout d'abord, ces manifestations articulaires, contrairement à la polyarthrite rhumatoïde, n'évoluent pas vers des déformations. En effet, si dans notre série, deux observations évoluent vers des déformations évoquant la polyarthrite rhumatoïde, il s'agit de deux cas qui n'ont pas eu de biopsie synoviale démontrant l'envahissement sarcoïdosique de la synoviale, et nous pouvons penser qu'il s'agit en fait de l'association polyarthrite - Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Nous y reviendrons lorsque nous discuterons le diagnostic.
Tous les autres cas ne présentent pas de déformations, et cela est un fait remarquable qui mérite d'être souligné.

2° - deuxième point important : au bout d'un certain temps d'évolution, variable suivant chaque cas, l'évolution peut se faire vers la guérison : le meilleur exemple est notre observation n° 4 qui a évolué vers la guérison, sans séquelles ni cliniques ni radiologiques.
Mais il ne faut pas oublier que si la guérison est possible, l'évolution peut être fort longue, pouvant atteindre 6-7 ans, voire davantage dans certaines observations.

-- SIGNES RADIOLOGIQUES --

L'étude des signes radiologiques confirme la différence entre polyarthrite rhumatoïde et polyarthrite chronique sarcoïdosique.

Ces signes radiologiques sont résumés dans le tableau XI (nous avons relevé les signes radiologiques des observations dans lesquelles la biopsie synoviale avait révélé une atteinte sarcoïdosique).

SIGNES RADIOLOGIQUES RETROUVES LORS DE
POLYARTHRITES CHRONIQUES SARCOIDOSIQUES
PROUVEES HISTOLOGIQUEMENT PAR BIOPSIE SYNOVIALE
(17 observations)

- Articulations normales	11 fois	- pincement de l'interligne	3 fois
- Ostéoporose	3 fois	- géodes sous-chondrales	2 fois
- Lésion osseuse du B.B.S.	3 fois	- appositions périostées	1 fois

TABLEAU XI

Nous voyons donc que bien qu'il s'agisse de manifestations articulaires chroniques, dans 11 cas, il n'y a aucun signe radiologique articulaire, parfois après plusieurs années d'évolution (après 5 ans d'évolution pour l'observation n° 9 de De SEZE).

Une déminéralisation épyphisaire est notée dans trois observations. Trois fois seulement il y a pincement de l'interligne ; dans notre observation n° 4 ce pincement de l'interligne a d'ailleurs disparu au bout de quelques mois.

Enfin, il faut noter dans un cas des appositions périostées au niveau du tiers inférieur des fémurs et des péronés dans l'observation n° 8 de BIANCHI (7). Mais ce malade présente une localisation pulmonaire de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, nous pouvons penser que ces appositions périostées peuvent entrer dans le cadre de la Maladie de PIERRE-MARIE-BAMBERGER.

-- SIGNES BIOLOGIQUES --

En général, au-moment des poussées, les signes inflammatoires

sont nettement augmentés, mais jamais dans de très fortes proportions : le chiffre moyen de la vitesse de sédimentation à la première heure est de 42, pour les 15 observations où la sédiométrie est notée.

Dans les quelques observations où elle est notée, l'uricémie est normale.

Quant au test du Latex, de nombreux auteurs l'ont étudié au cours de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, et il semble qu'il soit positif plus souvent chez les sujets atteints de sarcoïdose que chez un groupe témoin. KUNKEL (47), sur 61 maladies de Besnier-Boeck-Schaumann, trouve 6 tests au Latex positifs, mais aucun de ces 6 malades n'avait de manifestations articulaires.

ORESKES (63), sur 64 sarcoïdoses, retrouve le facteur rhumatoïde dans 38 % des cas ; en faisant une revue de la littérature, il estime à 23 % le nombre de sarcoïdoses dans lesquelles le facteur rhumatoïde est retrouvé.

Ces deux auteurs déjà cités, ainsi qu'ISRAEL et PATTERSON (40), retrouvent le facteur rhumatoïde beaucoup plus souvent chez la femme. Donc, s'il paraît certain que le facteur rhumatoïde est retrouvé plus souvent lors de la sarcoïdose que chez des sujets témoins, nous ne retrouvons aucune relation entre la présence d'arthrite et la présence de facteur rhumatoïde. Dans la série que nous étudierons, nous avons retrouvé seulement trois tests au Latex positifs sur 29 observations, ce qui, comparé au pourcentage retrouvé dans la sarcoïdose, est faible.

Nous pensons pouvoir conclure qu'il n'existe aucune relation entre la présence du facteur rhumatoïde et l'existence d'une polyarthrite chronique sarcoïdosique.

L'étude du liquide synovial dans les polyarthrites chroniques sarcoïdosiques n'a pas été entreprise, étant donné la rareté de cette forme articulaire de la sarcoïdose.

Nous avons retrouvé seulement deux observations dans lesquelles le liquide synovial a été étudié, avec d'ailleurs des résultats tout-à-fait discordants.

Dans son observation n° 4, SOKOLOFF (77) trouve 1 025 éléments blancs, avec 76 % de polynucléaires neutrophiles et 24 % de lymphocytes.

Par contre, De SEZE (76), dans son observation n° 9, trouve 50 000 éléments avec 3 % de polynucléaires neutrophiles, 63 % de lymphocytes et 35 % de cellules endothéliales.

Nous ne pouvons évidemment tirer aucune conclusion d'un si petit nombre de constatations, avec des résultats si disparates.

Enfin, au point de vue anatomo-pathologique, nous avons vu que sur les 29 malades, 20 avaient bénéficié d'une biopsie synoviale, avec des lésions sarcoïdosiques dans 17 cas.

Ce chiffre nous semble significatif : 3 malades sur 20 avaient des lésions de synovite inflammatoire non spécifique, il s'agit de

* l'observation n° 6 de CASTELLANOS (19), dont une biopsie au niveau du genou gauche montrait une inflammation chronique non spécifique.

* l'observation n° 6 de NORTH (62), qui montrait également des lésions inflammatoires non spécifiques.

* l'observation de DESHAYES (26), qui montrait une synovite subaiguë au niveau du genou gauche. Il semble d'ailleurs que cette observation, étant donné la négativité de la biopsie synoviale, étant donné l'aspect typique de polyarthrite rhumatoïde, avec déformations des poignets et images radiologiques caractéristiques, doive être considérée comme l'association chez une même malade, d'une sarcoïdose et d'une polyarthrite rhumatoïde, et non d'une polyarthrite sarcoïdosique.

Les 17 autres cas (sur 20 biopsies) montraient des lésions compatibles avec le diagnostic de sarcoïdose.

Nous pensons donc que, contrairement aux polyarthrites aiguës dont la pathogénie semble être expliquée par des phénomènes immunitaires, les polyarthrites chroniques sarcoïdosiques sont dues à l'envahissement du tissu synovial par des lésions sarcoïdosiques, la présence de ces lésions dans la synoviale étant pratiquement indispensable pour affirmer le diagnostic.

-- DIAGNOSTIC --

Les problèmes de diagnostic ne se posent pratiquement pas pour les polyarthrites chroniques sarcoïdosiques ; en effet, si l'on admet comme critère diagnostic la présence d'une sarcoïdose reconnue, associée à une polyarthrite chronique, avec lésions compatibles avec la sarcoïdose à la biopsie synoviale, le diagnostic est simple à affirmer.

Le seul problème est celui de la coexistence chez le même malade, du fait d'une coïncidence, d'une Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann et d'une polyarthrite rhumatoïde.

Mais nous avons vu qu'il existe des critères cliniques, radiologiques et évolutifs qui différencient nettement polyarthrite rhumatoïde et polyarthrite sarcoïdosique. Dans le doute, la biopsie synoviale doit trancher le problème.

-- TRAITEMENT --

Si dans notre observation, les pyrazolés semblent avoir eu un meilleur résultat que les corticoïdes, la majorité des auteurs s'accorde pour penser que les polyarthrites chroniques sarcoïdosiques réagissent très

bien au traitement corticoïde, même à petites doses.

En résumé, malgré le petit nombre de cas retrouvé dans la littérature (29 observations), les polyarthrites chroniques sarcoïdosiques s'individualisent nettement parmi les manifestations articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, du fait :

. de leur chronicité,
. de leur évolution par poussées successives, entrecoupées de phases de rémission, et possibilité de guérison,
. de l'absence de déformations des articulations,
. de l'absence habituelle de signes radiologiques,
. enfin, du fait de l'envahissement de la synoviale par des lésions sarcoïdosiques.

II. - LES SARCOIDOSES PELVIRACHIDIENNES

Si comme nous venons de le voir, les polyarthrites sarcoïdosiques ne se révèlent pas être des cas exceptionnels, l'atteinte sarcoïdosique des sacro-iliaques ou (et)de la colonne vertébrale (avec atteinte discale) est beaucoup plus rare. En effet, nous n'en avons retrouvé que 3 cas dans la littérature, auxquels il faut ajouter notre 4ème observation. Nous avons retenu également l'observation décrite par ZENER (84) qui associe des atteintes vertébrales étagées à un fuseau para-vertébral.

Dans ce chapitre, nous éliminerons trois ordres de fait qui, à notre avis, ne peuvent pas prendre place dans le cadre des sarcoïdoses pelvirachidiennes :

--. Tout d'abord, les atteintes purement osseuses de la colonne vertébrale, sans participations discales, qui sont une forme clinique de la Maladie de Perthes-Jungling, et qui ne peuvent être considérées comme des manifestations articulaires de la sarcoïdose : ces formes purement osseuses sont au nombre de deux.

1° - les déminéralisations rachidiennes diffuses dans le cadre de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, telles celles décrites par CONTAMIN (21), FOURESTIER (30), GOTTLIEB (34), ROBERT (70). Il faut noter que dans aucun de ces cas, la déminéralisation rachidienne ne fut rattachée formellement à la sarcoïdose.

2° - les atteintes sarcoïdosiques purement vertébrales, sans atteintes discales. Elles sont également très rares ; trois cas ont été décrits dans la littérature, par GODBAR (33), BERK (5), BLOCH (8). Deux de ces cas ont été confirmés histologiquement par biopsie osseuse.

--. Nous éliminons également de ce cadre les cas qui nous paraissent des coïncidences fortuites entre Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann et pelvispondylite rhumatismale. Nous en avons retrouvé trois dans la littérature.

- VERSTRAETEN et BEKAERT (82) en 1951 ont décrit l'association chez un homme de 36 ans d'une spondylarthrite ankylosante, avec aspect de "colonne bambou" à une sarcoïdose à localisation ganglionnaire, pulmonaire et cutanée.

- Eric MARTIN (55) en 1953 décrit l'association d'une spondylarthrite ankylosante typique, sans manifestation articulaire périphérique ni localisations oculaires, à une sarcoïdose ganglionnaire.

- En 1965, DESHAYES (26) décrit chez un homme de 40 ans, porteur d'une sarcoïdose pulmonaire une spondylarthrite ankylosante typique avec sacro-iléite et syndesmophytes.

Dans ces trois formes, la coïncidence semble certaine : les pelvispondylites sont typiques, avec sacro-iléites et syndesmophytes. Leurs auteurs d'ailleurs admettent la coïncidence.

Par contre, nous avons été frappé en étudiant la littérature par trois cas qui présentent des similitudes évidentes avec notre observation n° 4 : il s'agit des observations publiées par RODMAN (71), par BRUN (13) et pas PODESTA (64). Ces trois observations, en effet, se caractérisent par la présence d'atteintes vertébrales associées à une lésion discale, réalisant une spondylodiscite. Les deux premières présentent également une sacro-iléite.

Nous avons rapproché de ces trois publications l'observation relatée par ZENER qui associe à une atteinte vertébrale plurifocale, sans atteinte discale, un fuseau para-vertébral, comme dans les observations de BRUN et de PODESTA.

Enfin, dans une de ses publications, FERGUSON (28) note l'association d'une Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann avec une sacro-iléite, mais il ne donne pas assez de détails pour que l'observation soit exploitable.

Les principales caractéristiques de ces cinq observations sont réunies dans le tableau XII. Il s'agit de trois femmes et deux hommes, dont l'âge varie de 28 à 33 ans.

Lors de ces cinq observations, le diagnostic de sarcoïdose a été porté cliniquement et histologiquement (biopsie d'un test de KVEIM une fois, biopsie ganglionnaire deux fois, biopsie de Daniels deux fois, biopsie synoviale d'un genou une fois).

En dehors de l'atteinte sacro-iliaque et vertébrale, les autres localisations de la maladie retrouvées sont :

. 4 fois pulmonaires,
. 4 fois adénopathies médiastinales ou périphériques,
. une fois osseuses,
. une fois cutanées,
. une fois articulaires.

Au point de vue clinique,

quatre fois sur cinq la symptomatologie de la maladie a débuté par des douleurs rachidiennes d'intensité variable, s'accompagnant d'une raideur de la colonne vertébrale plus ou moins importante.

Dans son observation, PODESTA note une cyphose angulaire. Aucun signe de compression médullaire n'a été retrouvé dans les cinq observations, alors que GODBAR, dans un cas d'atteinte sarcoïdosique purement vertébrale, note un Babinsky gauche, avec hyper-réflectivité ostéotendineuse au niveau des membres inférieurs.

Au point de vue radiologique,

les lésions vertébrales ressemblent à celles du Mal de Pott : pincement discal, géodes vertébrales des plateaux avoisinants, dont certaines

AUTEURS	AGE	SEXE	DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE de la sarcoïdose (autre qu'artic)	ATTEINTE VERTEBRALE OSSEUSE	ATTEINTE DISCALE	SACRO-ILEITE	FUSEAU PARA-VERTEBRAL	AUTRES LOCALISATIONS	BIOPSIE VERTEBRALE	EVOLUTION
BRUN	34	F	biopsie ganglionnaire	D7, D8, D9, D10	oui, D6-D7 D10-D11	droite, unilatérale	oui, latéro-vert. G	adénopathie hilaire	biopsie sacro-iliaque (lésion d'inflam. banale BK négatif	disparition du fuseau et régression des images vert. sous cort coïdes (avec sclérose)
PODESTA	41	F	biopsie de Daniels	D9, D10 (avec cyphose)	D9-D10	non	oui D7 à D11	cutanée, adénop. hilaire poumon, osseuse	granulome tuberculoïde compatible avec la sarcoïdose (BK-)	?
RODMAN	33	M	biopsie ganglionnaire	D11, D12	oui D11-D12	non	non	poumon, adénop. hilaire et superf.	biopsie vertéb. lésion de sarc. (BK -)	guérison
ZENER	33	F	IDR de Kveim	D9, D2	non	non	oui D8 à D10	poumon	granulome avec cel. épithélioïdes et cel. géantes sans caséum (BK -)	guérison (sclérose des lésions)
OBSERV. PERSON.	28	M	biopsie de Daniels, synoviale genou	L3, L4, L5	L3-L4 L4-L5	oui bilatérale	non	poumon adénop. hilaire articulaire	non	guérison

TABLEAU XII : LES SARCOIDOSES PELVIRACHIDIENNES

s'ouvrent dans le disque. Certaines nuances séméiologiques peuvent différencier tout de même ces images de celle de la tuberculose vertébrale.

. l'aspect plus franc des géodes qui sont mieux dessinées, moins floues que dans le Mal de Pott,
. une réaction d'ostéosclérose entourant les géodes plus précoce que celle retrouvée dans le Mal de Pott.

Les lésions sacro-iliaques réalisent une sacro-iléite qui ne présente aucun caractère particulier (une fois bilatérale, une fois unilatérale). Enfin, la présence dans trois cas sur cinq d'un fuseau paravertébral tel qu'on le décrit dans le Mal de Pott ne simplifie pas le problème et ajoute à la difficulté du diagnostic.

En fait, ce diagnostic de spondylodiscite et de sacro-iléite sarcoïdosique n'a jamais été jusqu'alors un diagnostic de certitude absolue, mais un diagnostic de forte présomption : en effet, si l'aspect radiologique ne permet pas de trancher avec celui de Pott et de sacro-iléite tuberculeuse, l'examen anatomo-pathologique, lorsqu'il est pratiqué, ne peut, en toute rigueur, affirmer la sarcoïdose : en 1955, TURIAF et BRUN (81) écrivaient : *"les lésions histologiques de la sarcoïdose ne possèdent pas en elles-mêmes, dans leur morphologie notamment, de caractères rigoureusement spécifiques. Elles présentent d'étroites analogies, voire une identité quasi absolue avec celles qui sont retrouvées dans quelques maladies, parmi lesquelles la tuberculose est la plus commune et l'aspect radioclinique le plus ressemblant"*.

Sur les cinq cas de pelvispondylites sarcoïdosiques retrouvés, une biopsie vertébrale a été pratiquée trois fois, une biopsie sacro-iliaque une fois.

Dans l'observation de BRUN (13), l'examen anatomo-pathologique d'une biopsie sacro-iliaque révèle qu'on note *"par endroit des zones inflammatoires avec infiltration par des cellules lymphoïdes et par quelques cellules réticulaires d'aspect épithélioïde. Il n'a pas été vu de tubercules ou de cellules géantes"*. Il s'agit donc d'un aspect inflammatoire bien peu

spécifique. Les cultures de BK sont évidemment restées stériles.

Dans les trois autres observations où une biopsie vertébrale a été pratiquée, les lésions retrouvées étaient tout-à-fait compatibles avec le diagnostic de sarcoïdose, avec présence de granulomes faits de cellules épithélioïdes et de cellules géantes sans caséifications. Les cultures de Bacille de Koch étaient également stériles.

Malgré ces données anatomo-pathologiques, malgré le diagnostic de certitude de sarcoïdose au niveau d'autres localisations, malgré l'IDR à la tuberculine négative, du fait de la rareté de ces atteintes vertébrales et sacro-iliaques, les cinq malades dont l'observation est résumée dans le tableau XII ont été placés, du moins en début d'évolution, au traitement anti-bacillaire, et ce n'est qu'à postériori que le diagnostic de spondylo-discite et de sacro-iléite sarcoïdosique a été établi avec certitude.

Si l'on met de côté l'observation de PODESTA, dont on ne connaît pas le devenir, les quatre autres cas ont évolué vers la stabilisation, voire la guérison des lésions :

- au niveau vertébral, par une ostéosclérose encerclant les géodes et soulignant les plateaux vertébraux, avec persistance de la diminution du disque.
- au niveau des sacro-iliaques :
  - + BRUN ne précise pas le devenir de la sacro-iléite dans son observation,
  - + dans notre observation, l'évolution s'est faite vers l'ankylose sacro-iliaque.

Ainsi, malgré leur rareté, il nous paraît nécessaire de regrouper dans le cadre de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann les atteintes sacro-

iliaques et vertébrales avec atteinte discale. Les sarcoïdoses pelvirachidiennes se caractérisent par certains points :

. ce sont elles qui en général débutent cliniquement la sarcoïdose
. elles sont associées à une atteinte sarcoïdosique pulmonaire et ganglionnaire.

Elles s'accompagnent parfois d'un fuseau para-vertébral (trois fois sur cinq dans les cas retrouvés dans la littérature).

Elles posent des problèmes diagnostics très difficiles avec la tuberculose vertébrale, d'autant que l'aspect anatomo-pathologique ne peut trancher formellement.

Elles évoluent enfin vers la guérison : la corticothérapie semble efficace, bien qu'elle n'ait pas donné d'excellentsrésultats dans notre observation.

III. - LES PSEUDO-POLYARTHRITES ACROMELIQUES SARCOIDOSIQUES

La plupart des manifestations articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann peuvent être classées dans les grandes formes que nous venons de décrire :

.=. polyarthrites aiguës
.=. polyarthrites subaiguës
.=. manifestations chroniques
- polyarthrites (ou oligoarthrites chroniques)
- sarcoïdoses pelvirachidiennes.

Mais l'étude attentive de la littérature révèle certains cas qui ne peuvent pas être classés dans ces rubriques, et qui sont tout de même présentés comme des manifestations articulaires de la sarcoïdose.

Ces différentes observations peuvent se définir simplement :

.=. ce sont des pseudo-polyarthrites : en effet, si la clinique peutlaisser penser qu'il existe une atteinte articulaire, l'examen radiologique ne révèle que des lésions osseuses, en général à distance de l'articulation.
.=. ce sont des atteintes acroméliques, atteignant les doigts et les orteils.

Les formes osseuses de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann sont actuellement très bien connues, et nous n'avons pas l'intention de les développer dans le cadre de notre travail ; mais il nous a semblé légitime de consacrer un chapitre de notre étude à ces formes osseuses qui cliniquement se présentent comme des manifestations articulaires, et qui sont une forme frontière entre les manifestations articulaires de la sarcoïdose et la Maladie de Perthes-Jungling.

C'est JUNGLING (43) qui le premier, à l'instigation de son Maître PERTHES, publia une étude sur *l' "OSTITIS TUBERCULOSA MULTIPLEX CYSTICA"*. La première observation mérite d'être résumée car elle est particulièrement significative ; il s'agit d'un jeune homme de 16 ans qui présente, sans cause particulière, des tuméfactions *"en saucisson "* des doigts et des orteils, s'accompagnant de rougeurs et de douleurs. Il existe une gêne considérable des mouvements.

Pendant quelques années, succession de régression et d'aggravation de la maladie, les tuméfactions se limitent aux régions juxta-articulaires, alors que les parties osseuses devenaient plus effilées.

Au point de vue radiologique, les images des sarcoïdoses osseuses telles qu'elles sont connues aujourd'hui étaient typiques. Les articulations étaient strictement normales, et ce n'est qu'en fin d'évolution que fut notée une érosion discrète des surfaces articulaires.

Les travaux de JUNGLING furent repris et complétés en 1924 par l'Autrichien F. FLEISCHNER (29).

En France, c'est CHEVALLIER (20) qui en 1934 reprit ces travaux et leur donna droit de cité, en décrivant, à partir des travaux de JUNGLING et à partir d'observations personnelles, *"la polydactylite pseudo-kystique pure"* et en décrivant des *"poly-ostéites pseudo-kystiques"* au cours des maladies de la peau.

La description clinique de CHEVALLIER est restée classique et peut affecter cinq formes :

* aspect du doigt en tétine : le doigt est augmenté de volume au niveau de sa base, et diminue progressivement jusqu'à son extrêmité,
* aspect en radis : dernière phalange normale contrastant avec l'épaississement des deux autres phalanges.

* aspect en boudin : épaississement des trois phalanges.
* aspect en quille : épaississement des 1ère et 3ème phalanges alors que la 2ème est normale.
* aspect en baguette de tambour : atteinte de la dernière phalange.

Les aspects radiologiques sont également bien connus, et se résument à des géodes bien limitées, sans densifications périphériques, de tailles variables, réalisant différentes formes radiologiques, décrites par JUNGLING :

* la formes diffuse à grandes bulles, pouvant parfois évider toute la phalange, amincissant la corticale, la soufflant parfois très légèrement.
* la forme cystique circonscrite (ostéite cystoïde), avec de petites géodes bien circonscrites, de formes variables, taillées à l'emporte-pièce.
* la forme diffuse à petites taches, la phalange étant criblée de très petites géodes qui lui donnent l'aspect grillagé classique.
* enfin, la plupart des auteurs s'accordent pour considérer qu'une ostéose raréfiante diffuse des doigts et des orteils est également caractéristique de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann ; nous avions déjà souligné cette notion au niveau de la colonne vertébrale.

Nous avons relevé 11observations de pseudo-polyarthrite sarcoïdosique dans la littérature, résumées dans le tableau XIII.

. 2 cas de BREMNER en 1957
. 1 cas publié par LAYANI en 1959
. 1 cas publié par AUSLANDER en 1960
. 6 cas publiés par PUTKONEN en 1965
. 1 cas publié par GUMPEL en 1967

AUTEURS	AGE	SEXE	ATTEINTE DES DOIGTS et ORTEILS	SIGNES CLINIQUES	SIGNES RADIOLOGIQUES	AUTRES ATTEINTES ARTICULAIRES	AUTRES ATTEINTES (en dehors des articulations)	VS	EVOLUTION et REMARQUES
AUSLANDER 1960	37	M	pouce et index G 1re et 2è phalang. index G, 1er orteil D, 2è 4è orteil G	douleurs, tuméf. infiltrations des parties molles, limitation de flexion	lésions osseuses du BBS, interlignes artic. normaux	arthrite aiguë des chevilles, de courte durée	poumon, adénopath. cervicales (biopsie +)		lésion stable avec rares poussées douloureuses et flexionnaires. Pas d'effet des corticoïdes
BREMNER 1957	40	M	2ès orteils D et G tous les doigts des 2 mains	tuméfactions et raideurs	interlignes articulaires normaux lésions osseuses du BBS	non	cutanées (biopsie +) adénopathie hilaire	8	amélioration nette sous corticoïdes
	41	M	phal. prox. du 1er doigt G	limitation et tuméfaction	lésions osseuses typiques du BBS interlignes arti. cul. normaux	non	adénopathie hil. adénopathie axillaire G (biopsie +), cutanée	5	bon résultat sous corticoïdes
GUMPEL 1967	20	F	interphal. prox. des 2 mains interphal. distale du 4è doigt	douleurs, tuméfactions	pieds : pas d'image pathologique mais lésion oss. du BBS, se prolongeant vers l'interphal. distale au niveau du 4è doigt D	talon, cheville, coude D, métatarsophal. du 1er orteil (accès goutteux ?)	adénopathie médiastinale et périph. cutanée (biopsie +)		évolution chronique des lésions des doigts et des orteil pd. 3 ans (sans amélioration). au décou de l'évolution, une poussée de polyarthrite aiguë (talo cheville, coude).
LAYANI 1959	30	M	main D : IPD du 5è main G : 1re et 2è phal. des 2è, 4è et 5è doigts	raideur progres. tuméfaction et infiltration des parties molles attitude en 1/2 flexion	interlignes artic. normaux, lésions osseuses du BBS		cutanée, ganglionnaire, (biopsie +)		évolution très favorable sous corticothérapie

TABLEAU XIII : LES PSEUDO-POLYARTHRITES ACROMELIQUES SARCOIDOSIQUES

AUTEURS		AGE	SEXE	ATTEINTES DES DOIGTS et ORTEILS	SIGNES CLINQIUES	SIGNES RADIOLOGIQUES	AUTRES ATTEINTES ARTICULAIRES	AUTRES ATTEINTES (en dehors des articulations)	VS	EVOLUTION et REMARQUES
PUTKONEN 1965	1	?	?	doigts et orteils	infiltration du tissu sous-cutané des doigts et orteils	interlignes artic. normaux, lésions oss. du BBS au niveau des doigts et orteils	non	BBS certain cliniquement et histologiquement		évolution chronique
	2									
	3									
	4									
	5	?	?	doigts et orteils	infiltration du tissu sous-cutané	lésions oss. du BBS, + géode d'une phal. distale entrainant la destruction de l'interligne	non	BBS certain cliniquement et histologiquement		évolution chronique
	6	?	?	doigts et orteils	infiltation du tissu sous-cutané	lésion oss. du BBS + érosion d'une phal. de l'interligne de la base de la 1ère phal. D	non	BBS certain cliniquement et histologiquement		évolution chronique

TABLEAU XIII : LES PSEUDO-POLYARTHRITES ACROMELIQUES SARCOIDOSIQUES (suite)

Le sexe et l'âge des malades ne sont indiqués que dans cinq observations : il s'agit de quatre hommes et une femme, dont le plus jeune a 20 ans et le plus âgé 41 ans.

La fréquence de cette forme ostéo-articulaire de la sarcoïdose est difficile à apprécier ; seul, PUTKONEN nous donne une idée de sa fréquence: sur 94 sarcoïdoses observées, il note 17 malades présentant des lésions osseuses caractéristiques au niveau des mains et des pieds (16 %). Sur ces 17 malades, seuls 7 malades présentent les signes d'une pseudo-polyarthrite acromélique (ce qui représente 6,3 % du total), donc pour PUTKONEN :

- 6,3 % des cas de sarcoïdose présentent une pseudo-polyarthrite acromélique,
- 30 % des sarcoïdoses osseuses revêtent le tableau clinique d'une pseudo-polyarthrite acromélique sarcoïdosique.

Mais ces chiffres doivent être nuancés, car il est connu que la sarcoïdose est particulièrement fréquente dans les pays Scandinaves. L'étude de l'ensemble de la littérature est loin de révéler un tel pourcentage, et il paraît certain qu'en France, ce pourcentage est bien moindre.

Au point de vue clinique, le tableau est assez monomorphe : il s'agit de lésions chroniques, avec installation progressive d'une tuméfaction des doigts et des orteils, (en général, le processus pathologique intéresse plusieurs doigts et (ou) plusieurs orteils).

Les parties molles sont capitonnées, difficiles à plisser. La tuméfaction intéresse parfois les phalanges, parfois les articulations interphalangiennes, parfois les deux, pouvant s'étendre à tout le doigt. Cette tuméfaction s'accompagne d'une raideur empêchant la flexion complète des doigts intéressés, et parfois les figeant en attitude vicieuse, l'extension complète étant alors impossible (l'observation de LAYANI est caractéristique sur ce point).

Au point de vue radiologique, les lésions osseuses de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann sont typiques. Sur nos 11 observations,

* toute présentent ces lésions osseuses de la sarcoïdose
* 8 présentent des interlignes articulaires strictement normaux
* 3 présentent des anomalies de l'interligne articulaire,
  . dans son observation n° 2, GUMPEL décrit une géode se prolongeant vers la base de la dernière phalange du 4ème doigt droit et faisant irruption dans la cavité articulaire.
  . quant à PUTKONEN,
    + dans sa 5ème observation, il observe une géode d'une phalange distale entraînant la destruction et le pincement de l'interligne articulaire correspondant.
    + également, dans sa 6ème observation, il décrit en plus des lésions osseuses de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, une érosion nette de l'interligne de la base de la 1ère phalange droite.

Au point de vue biologique, les stigmates habituels de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann sont retrouvés, mais il faut noter l'absence quasi constante de signes inflammatoires (VS normale) dans les observations dans lesquelles ceux-ci sont notés.

L'individualisation de ces pseudo-polyarthrites acroméliques sarcoïdosiques dans le cadre de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann peut sembler inutile et ne se justifier que sur des bases théoriques. En fait, leur individualisation est nécessaire, car ces formes posent parfois des problèmes diagnostics particuliers. Ces problèmes diagnostics ne se posent pratiquement pas avec les maladies que l'on discute couramment devant une sarcoïdose osseuse : spina ventosa, lèpre, mycose.

Deux diagnostics peuvent en fait poser des problèmes :

* tout d'abord, celui de goutte : les géodes à l'emporte-pièce au niveau des mains et des pieds sont un signe radiologique bien classique de la goutte.

* d'autre part, certains auteurs ont fait le rapprochement Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann = hyperuricémie : LEBACQ et RUELLE en 1966, sur 12 polyarthrites aiguës de la sarcoïdose telles que nous les avons décrites dans nos premièrs chapitres, trouvent trois hyperuricémies, les arthrites étant sensibles à la colchicine.
En 1963, KAPLAN avait déjà fait le rapprochement sarcoïdose et goutte. Dans sont observation, GUMPEL (voir tableau XIII) relève un accès inflammatoire de la métatarso-phalangienne du 1erorteil très évocateur de la goutte.

Ainsi, si le diagnostic de sarcoïdose n'est pas établi sans équivoque au niveau d'autres tissus (adénopathies, manifestations cutanées), s'il s'agit d'un malade hyperuricémique tel qu'on en trouve dans la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, le diagnostic de pseudo-polyarthrite acromélique sarcoïdosique et celui de goutte sera parfois difficile à discuter, surtout en début d'évolution.

Une autre affection rhumatismale chronique peut dans certains cas poser de difficile problèmes diagnostics : la polyarthrite rhumatoïde.

Nous avons vu que dans trois observations, une atteinte de l'interligne articulaire était notée : dans deux de ces cas, il s'agissait d'une atteinte d'une inter-phalangienne distale, ne posant pas de problème diagnostic avec la polyarthrite rhumatoïde, à la rigueur avec un rhumatisme psoriasique.

Mais, dans l'observation n° 6 de PUTKONEN, l'érosion des surfaces articulaires d'une inter-phalangienne proximale pouvait poser des problèmes difficiles à résoudre. De plus,dans son article, PUTKONEN décrit deux observations associant polyarthrite rhumatoïde et pseudo-polyarthrites sarcoïdosiques posant des problèmes diagnostics (ces deux observations n'ont pas été incluses dans le tableau XIII). Le premier de ces cas est particulièrement significatif: il s'agit d'une femme de 60 ans qui depuis 10 ans présentait une polyarthrite

rhumatoïde, avec atteinte des petites articulations des mains et des pieds, des poignets et des chevilles, avec un Latex positif à une croix et Waaler Rose positif à 1/128è. Sept ansaprès le début de sa polyarthrite, une sarcoïdose pulmonaire, ganglionnaire et hépatique est découverte (avec confirmation histologique du diagnostic au niveau des ganglions et du foie).

Deux faits importants sont à noter au sujet de cette observation :

* tout d'abord, l'auteur ne considère pas cette polyarthrite chronique comme une polyarthrite sarcoïdosique (comme nous l'avons vu dans un chapitre précédent) ; il pense qu'il s'agit de l'association fortuite chez un même malade d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann et d'une polyarthrite rhumatoïde.

* autre fait important à considérer au bout de trois ans d'évolution de la sarcoïdose, une radiographie des mains et des pieds a été effectuée, révélant :

  . des lésions osseuses sarcoïdosiques avec géodes diaphysaires et érosions marginales des corticales
  . associées à une destruction de la 5ème métatarso-phalangienne gauche, et ouverture d'une géode de la base de la première phalange dans l'interligne articulaire.

Il est bien difficile de dire, voire impossible de préciser si ces deux dernières lésions sont dues à la sarcoïdose ou à la polyarthrite rhumatoïde.

BUCHAMN (14) également avait décrit en 1953 une polyarthrite rhumatoïde associée à une sarcoïdose osseuse des doigts, l'examen radiologique révélant l'association de lésions osseuses de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann et de la polyarthrite rhumatoïde.

Nous voyons donc que le diagnostic différentiel entre pseudo-polyarthrite acromélique sarcoïdosique et polyarthrite rhumatoïde peut être dans certains cas difficile, d'autant plus qu'il est des cas où :

* au décours d'une pseudo-polyarthrite acromélique sarcoïdosique, le malade peut présenter une polyarthrite aiguë éphémère telle que nous les avons décrites (c'est le cas de l'observation de GUMPEL) ou une polyarthrite chronique sarcoïdosique localisée à de grosses articulations, ces nouvelles localisations compliquant évidemment le problème diagnostic.

* ou bien, l'association toujours possible avec une polyarthrite rhumatoïde véritable, (deux cas dans la série de PUTKONEN).

L'évolution de ces formes est remarquablement chronique, avec poussées douloureuses et fluxionnaires entrecoupées de phases de rémissions pendant lesquelles seule persiste une légère raideur des doigts et des orteils avec l'infiltration discrète des tissus sous-cutanés.

Au point de vue thérapeutique, quatre cas ont bénéficié d'un traitement cortisoné. Dans trois observations (les deux de BREMNER et celle de LAYANI), la réponse au traitement a été très favorable, surtout au point de vue fonctionnel. Seul, le cas décrit par AUSLANDER n'a pas réagi au traitement corticoïde.

Dans l'observation décrite par GUMPEL, la malade avait été placée aux antipaludéens de synthèse pour traiter ses lésions cutanées ; sous ce traitement, la pseudo-polyarthrite sarcoïdosique n'a pas du tout été influencée.

Nous voyons donc que l'étude de la littérature permet de rassembler un certain nombre d'observations qu'il n'était pas possible de

reclasser dans les manifestations articulaires classiques de la sarcoïdose. Ces pseudo-polyarthrites acroméliques ont été essentiellement décrites par PUTKONEN qui a souligné les difficultés diagnostiques possibles avec la polyarthrite rhumatoïde (d'autant plus que dans deux de ses observations, il y avait coexistence d'une pseudo-polyarthrite acromélique sarcoïdosique et d'une polyarthrite rhumatoïde.

Ces pseudo-polyarthrites siègent au niveau des doigts et des orteils. Les lésions primitives sont purement osseuses, mais peuvent dans certains cas entraîner une atteinte articulaire secondaire.

Au point de vue clinique, la pseudo-polyarthrite sarcoïdosique se traduit par une douleur, raideur et tuméfaction des doigts intéressés, d'évolution chronique, avec poussées d'aggravation entrecoupées de périodes de rémission.

L'examen radiologique révèle des aspects caractéristiques de la sarcoïdose osseuse avec parfois extension des lésions à l'interligne articulaire.

Au point de vue thérapeutique, ces formes pseudo-articulaires sont en général influencées favorablement par les corticoïdes.

PROBLEMES DIAGNOSTICS ET PATHOGENIQUES

PROBLEMES

DIAGNOSTICS et PATHOGENIQUES

- PROBLEMES DIAGNOSTICS -

Nous avons vu, tout au long de l'exposé des manifestations articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, que leur diagnostic reposait evidemment sur le diagnostic de la sarcoïdose.

Le diagnostic de sarcoïdose est souvent facile, quand plusieurs organes ou tissus différents sont atteints, réalisant des tableaux cliniques caractéristiques, par exemple :

-=- Adénopathies médiastinales - Syndrome d'Heerfort.
-=- Adénopathies médiastinales - Atteinte oculaire - localisations cutanées.
-=- Adénopathies médiastinales - Lésions radiologiques caractéristiques au niveau des phalanges.

Ce sont les formes uni et pauci-symptomatiques qui posent en réalité les problèmes difficiles à résoudre.

Le bilan para-clinique pourra alors orienter et parfois affirmer le diagnostic.

1°/ - Orienter le diagnostic :

* l'hémogramme n'est guère modifié
* l'électrophorèse des protéines sanguines révèle une hyperprotidémie (constituée essentiellement de gammaglobulines alors que l'hypoalbuminémie est fréquente).
* la vitesse de sédimentation est augmentée dans des proportions variables ; elle est parfois normale.
* des modifications du métabolisme phosphocalcique sont souvent notées : hypercalcémie parfois, hypercalciurie souvent.
* l'exploration de l'allergie tuberculinique montre une négativation des réactions tuberculiniques dans 60 à 80 % des cas. Cette absence d'allergie tuberculinique est un excellent signe d'orientation.
* enfin, de nombreux auteurs ont noté une absence de réaction à la métopyrone.

2°/ - Affirmer le diagnostic :

C'est théoriquement l'examen anatomo-pathologique qui doit affirmer le diagnostic, mais en fait celui-ci est insuffisant pour poser à lui seul le diagnostic, car les lésions ne sont pas rigoureusement spécifiques

La lésion de base de la sarcoïdose est le nodule épithélioïde, formé par un amas de cellules épithélioïdes, de grande taille, à limite imprécise, à cytoplasme pâle et légèrement acidophile, à noyau clair et vésiculeux. Le noyau est repoussé à la périphérie par la présence de centrosphères élargies. Cet amas de cellules épithélioïdes est bordé à la périphérie par une couronne de lymphocytes. On note enfin la présence de cellules géantes multinuclées, comprenant des inclusions intracellulaires (corps astéroïdes

dans un tiers des cas, corps de Schaumann dans un plus grand nombre de cas). Le nodule épithélioïde est entouré rapidement de trousseaux collagènes.

Pendant longtemps, l'absence de nécrose caséeuse a été considérée comme indispensable pour affirmer le diagnostic de sarcoïdose. En fait, la caséification n'est pas rare, et sa découverte n'élimine pas le diagnostic de sarcoïdose. Quant à la nécrose fibrinoïde, elle est retrouvée dans un tiers des cas.

Mais, il faut noter que dans certains cas, les cellules épithélioïdes se disposent en nappe, sans former de nodules bien indivudalisés.

Le problème diagnostic principal posé par ces lésions est le follicule tuberculeux, et dans certains cas, même l'anatomo-pathologiste le plus exercé ne peut trancher. Les autres problèmes diagnostics, au point de vue anatomo-pathologique, sont plus faciles et beaucoup plus rares : granulomes silicotiques, nodules histoplasmiques.

Le tissu biopsé dépendra évidemment de la localisation de la maladie :

- localisations superficielles : cutanées, oculaires, adénopathies,
- localisations profondes : biopsie hépatiques, bronchiques
- les adénopathies médiastinales isolées présentent un cas particulier :
  - dans certains cas, la biopsie bronchique suffit à affirmer le diagnostic
  - une biopsie ganglionnaire trans-bronchique peut être tentée
  - de nombreux auteurs pratiquent la biopsie de Daniels, rétro-claviculaire (qui a été positive dans notre observation n° 4), mais la négativité d'une biopsie de Daniels n'élimine évidemment pas le diagnostic.

. la médiastinoscopie, lorsqu'elle est pratiquée par des équipes entraînées, donne de meilleurs résultats : 100 % de résultats positifs pour SARRAZIN et VOOG (la Médiastinoscopie, Masson Ed., Paris, 1968).
Dans deux de nos observations sur quatre, le diagnostic a été fait par médiastinoscopie (Pr SARRAZIN).

Nous voyons donc que le diagnostic de la Maladie de Besnier-Boeck Schaumann reposesur l'association d'un tableau clinique évocateur à des lésions histologiques compatibles avec la sarcoïdose

Lorsqu'aucun prélèvement biopsique valable ne peut être pratiqué, l'intra-dermo-réaction de Kveim peut rendre de grands services : il s'agit de l'injection intra-dermique d'un broyat de tissu sarcoïdosique (ganglions, rate, ...). La positivité de la réaction se traduit par une papule qui apparaît au bout de 6 à 7 semaines, dont l'étude histologique montre qu'elle est constituée de nodules épithélioïdes.

En fait, l'intra-dermo de Kveim a été critiquée par de nombreux auteurs, et le plus important reproche que l'on peut lui faire est la grande variation entre les différents antigènes proposés donnant souvent des résultats faussement négatifs (alors que les faux positifs sont rares).

Il faut noter que l'intra-dermo-réaction de Kveim est utilisée presque systématiquement par les auteurs Scandinaves et Américains. En France, les difficultés d'approvisionnement en antigènes ont empêché l'extension de la méthode.

- PROBLEMES PATHOGENIQUES -

Le but de notre travail n'est évidemment pas de tenter d'élucider les problèmes pathogéniques de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Nous savons que de nombreuses théories ont été successivement mises en avant : silicotique, virale, fungique, allergique, lépreuse, bacillaire, sans qu'aucune ne soit bien convaincante.

Quant aux manifestations articulaires, notre étude nous permet d'affirmer qu'il existe deux types différents de participation de la synoviale à la maladie :

1°/ - Des manifestations d'origine immunitaire, responsables de synovite inflammatoire non spécifique, à l'origine des manifestations articulaires aiguës de la sarcoïdose, souvent associées à un érythème noueux.

2°/ - L'envahissement de la synoviale par des lésions sarcoïdosiques spécifiques, à l'origine des manifestations articulaires chroniques de la sarcoïdose.

TRAITEMENT

TRAITEMENT DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES DE LA SARCOÏDOSE

Le traitement des manifestations articulaires de la sarcoïdose se résume, pour la plupart des auteurs, à la corticothérapie, quelles que soient les formes cliniques envisagées.

MANIFESTATIONS AIGUES ET SUBAIGUES

Nous avons vu que nos trois observations ont évolué rapidement vers la guérison, une sans traitement, une sous traitement pyrazolé, la dernière sous corticothérapie.

La majorité des auteurs a utilisé avec succès la corticothérapie.

Comme il s'agit de traitement de courte durée, n'excédant pas quelques semaines, à posologie rapidement dégressive, il n'y a pas d'inconvénient à utiliser la corticothérapie, mais il est possible qu'un traitement anti-inflammatoire non stéroïdien soit aussi efficace.

MANIFESTATIONS CHRONIQUES

Là encore, tous les auteurs utilisent la corticothérapie. Nous n'avons retrouvé qu'un seul essai des anti-paludéens de synthèse qui s'est soldé par un échec.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens n'ont pas été tentés.

En général, les manifestations articulaires chroniques de la sarcoïdose réagissent très bien au traitement corticoïde : le traitement d'entretien est poursuivi avec des doses minimes de corticoïdes, qui peuvent dans certains cas être supprimées.

CONCLUSIONS

CONCLUSIONS

L'étude de quatre nouvelles observations de manifestations articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck)Schaumann, ainsi que celles de la littérature, nous a permis de préciser les formes cliniques et la pathogénie de ces atteintes articulaires de la sarcoïdose :

1° = Les polyarthrites aiguës de la sarcoïdose, les plus fréquentes, que l'on retrouve dans 10 % des Maladies de Besnier-Boeck-Schaumann.

Elles se présentent suivant un tableau clinique ressemblant au rhumatisme articulaire aigu, associé le plus souvent à un érythème noueux.

Les tibio-tarsiennes, les poignets et les genoux sont le plus souvent intéressés par le processus inflammatoire.

L'étude histologique de la synoviale révèle dans la plupart des cas une atteinte inflammatoire non spécifique, ce qui permet de supposer que ces arthrites inflammatoires, associées à un érythème noueux, relèvent d'un processus immunitaire.

Elles évoluent vers la guérison.

2° = Les polyarthrites subaiguës, beaucoup plus rares ; elles évoluent vers la guérison en quelques mois.

3° = Les manifestations articulaires chroniques, beaucoup plus rares que les polyarthrites aiguës de la sarcoïdose, elles peuvent être regroupées en trois formes principales :

* Les polyarthrites chroniques sarcoïdosiques

. intéressant le plus souvent genoux, poignets et tibio-tarsiennes,
. d'évolution chronique, avec périodes de poussée inflammatoire entrecoupées de plases de rémission,
. évoluant pendant plusieurs années sans déformations articulaires, parfois vers la guérison,
. rarement associées à un érythème noueux,
. avec envahissement de la synoviale par des lésions sarcoïdosiques typiques, ce qui les différencie fondamentalement des polyarthrites aiguës.

* Les sarcoïdoses pelvirachidiennes

. associant sacro-iléite, spondylodiscite et parfois fuseau para-vertébral,
. posant de très difficiles problèmes diagnostics avec le Mal de Pott,
. évoluant vers la guérison des lésions.

* Les pseudo-polyarthrites acroméliques sarcoïdosiques

. forme frontière avec la Maladie de Perthes-Jungling, se traduisant par une atteinte des doigts et des orteils, évoquant cliniquement une atteinte articulaire, alors que radiologiquement l'atteinte articulaire est rare, et qu'elle est secondaire à une atteinte purement osseuse de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
Cette forme peut poser de difficile problèmes diagnostics avec une goutte ou une polyarthrite rhumatoïde.

Vu et permis d'imprimer,
Le Doyen de la Faculté de
Médecine et de Pharmacie
Grenoble, le 20 juin 1972

G.-P. CABANEL.

Le Président de Thèse,

G.-P. CABANEL.

BIBLIOGRAPHIE

B I B L I O G R A P H I E

1 - ANHOLT L.M., ROBERTS R.H.
Sarcoïdosis and Polyarthritis
Canad. Med. Ass. J. 1965, 93, 293-297

2 - AUSLANDER M.
Les localisations ostéoarticulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann
Rhumatologie 1960, 3, 127-135

3 - BASSET F., COSTE F., GUIRAUDON C., DELBARRE F.
La ponction biopsie de la synoviale du genou (son intérêt pour le diagnostic des maladies rhumatismales).
Presse Med. 1964, 72, 1881-1886

4 - BEASLAY E.
Contribution à l'étude de la sarcoïdose articulaire (à propos d'une observation).
Thèse Méd. PARIS, 1962, (n° 184), 67 p.

5 - BERK R.N., BROWER T.D.
Vertebral sarcoïdosis
Radiology 1964, 82, 660-663

6 - BESNIER E.
Lupus pernio de la face ; synovites fongueuses (scrofulo tuberculeuses) symétriques des extrémités supérieures
Ann. Derm. syph., 1889, 10, 333-336

7 - BIANCHI F.A., KEECH M.K.
Sarcoïdosis with arthritis
Ann. Rheum. Dis., 1964, 23, 463-479

8 - BLOCH S., MOVSON I.J., SEEDAT Y.K.
Unusual skeletal manifestations in a case of sarcoïdosis
Clin. Radiology, 1968, 19, 226-228

9 - BONFILS S.
Les localisations osseuses de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann- La Maladie de Perthes-Jungling
Rev. Prat., 1953, 3, 299-302

10 - BOUTIN C., SALVADORI J.M., FRANÇOIS C., GIRAUD M., GASGARDE
A propos d'une forme inhabituelle de sarcoïdose. Association chez un malade d'un syndrome d'HEERFORDT et de Perthes-Jungling
Marseille Med., 1968, 105, 691-693

11 - BOUVIER M., QUENEAU P.
Les manifestations osseuses de la sarcoïdose (Maladie de Perthes-Jungling)
Cah. Med. Lyonnais, 1972, 48, 1985-1996

12 - BREMMER R.A., NEWMAN P.H.
Two cases of sarcoïdosis with peripheral joint manifestations
Proc. Roy. Soc. Med., 1957, 50, 262.

13 - BRUN J., POZZETO H., BUFFAT J.J., SOUSTELLE, VAUZELLE J.L., PATIN R.
Sarcoïdose vertébrale et sacro-iliaque avec image de pseudo-abcès pottique
Presse Med., 1966, 74, 511-516

14 - BUCHMANN M.
Sarcoïd of bone ressembling rheumatoïd arthritis - Report of a case
Acta Med. Orient., 1953, 12, 80-86

15 - BURMAN M.S., MAYER L.
Arthroscopic examination of the knee joint
Arch. Surg., 1936, 32, 846-874

16 - CAMUS J.P., RAMEAU X., VAREILLE Mme
Polyarthrite chronique au cours d'une sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann
Rev. Rhum., 1960, 27, 419-422

17 - CAMUS J.P., CONTE M.
Les formes rhumatologiques de la sarcoïdose
Rev. Med., 1963, 4, 959-962

18 - CASTAIGNE P.
Les diverses localisations de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann
Rev. Prat., 1953, III, 303-306

19 - CASTELLANOS A., GALAN E.
Sarcoïdosis (Besnier-Boeck-Schaumann's disease) : report of case in child simulating still's disease
Am. J. Dis. Child., 1946, 71, 513-529

20 - CHEVALLIER P., FIEHRER A.
La polydactylite pseudo-kystique pure. Ses rapports avec le syndrome identique secondaire à des sarcoïdes. Contribution à l'étude de la polyostéite pseudo-kystique ("ostitis tuberculosa multiplex cystoïdes" ; Maladie de Perthes-Jungling)
Bull. Soc. Franç. Dermat. Syph., 1934, 41,1114-1187

21 - CONTAMIN F., LEGRAIN M.
Sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumannprésumée, révélée par une néphropathie hypercalcémique et remarquable par une intense déminéralisation squelettique réversible
Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, 1961, 77, 776-779

22 - COSTE F., BOUREL M., DELBARRE F., RAMPON S., GOUFFAUT, LENOIR
Les polyarthrites sarcoïdosiques
Xème Congrès Ligue internat. contre le Rhumatisme, Rome 1961, II, 1098-1101
Turin 1961 - Minerva Med. Ed.

23 - COSTE F., CHABOT J.
Polyarthralgies fébriles, premières manifestations d'une sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann
Rev. Rhum., 1953, 20, 154-157

24 - CROIZAT P., BROUWERS J.
La sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann (A propos de 28 observations)
J. Med. Lyon, 1964, 45, 197-222

25 - DAVIS M.W., CROTTY R.Q.
Sarcoïdosis associated with polyarthritis
Ann. Int. Med. 1952, 36, 1098-1106

26 - DESHAYES P., DESSEAUVE J., HUBERT J., LEMERCIER J.P., GEOFFROY Y.
Un cas de polyarthrite au cours d'une sarcoïdose.
Un cas de spondylarthrite ankylosante au cours d'une sarcoïdose.
Rev. Rhum., 1965, 32, 671-674

27 - FAULKNER D.M.
Primary synovial membrans tumors of joints
Surg. Gynec. Obst., 1931, 53, 189-195

28 - FERGUSON R.H., PARIS J.
Sarcoïdosis : study of 29 cases, with review of splenic, hepatic mucous-membran, retinal and joint manifestations
Arch. Int. Med., 1958, 101, 1065-1084

29 - FLEICHNER F.,
Die Erkrangung des Knochens bei Lupus Pernio und Boecks Miliar Lupoïd
Fortsch. auf dem Gebiete des Roentgenstralhen, 1924, 31, 193-217

30 - FOURESTIER M., ROBERT F.
Un cas de Maladie de Besnier-Boeck-Schauman à localisation vertébrale
J. Radiol. Electrol., 1949, 30, 361-362

31 - GENDEL B.R., YOUNG J., GREINER D.J.
Sarcoïdosis
Amer. J. Med., 1952, 12, 205-218

32 - GERNEZ-RIEUX Ch., BRETON A., BONTE, DELWARLLE
Syndrome de Besnier-Boeck-Schauman avec lésions osseuses typiques et diabète insipide associé à une tuberculose à localisations multiples. Action remarquable de la streptomycine
J. Fr. Med. et chir. thor., 1948, 4, 367-373

33 - GODBAR J., GILMER W.S., CARROL S.D., CLARK G.M.
Vertebral sarcoïdosis
J. A. M. A., 1961, 178, 1162-1163

34 - GOTTLIEB M.E.
Om Knogle Forändringer ved Lymphogranulomatosis Benigna
Nord Med., 1946, 29, 57-65

35 - GUERIN Cl.
Les manifestations articulaires de la sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann
Rev. Rhum., 1963, 30, 843-845

36 - GUMPEL J.M., CAROL J.J., SCHULMAN L.E.
The joint disease of sarcoïdosis
Ann. Rheum. Dis., 1967, 26, 194-205

37 - HEERFORDT C.F.
Uber eine Febris Uveo Parotidea Subchronica an der Glandula Parotis
Arch. Ophthal., 1909, 70, 254-273

38 - HOLT J.F., OWENS W.I.
The osseous lesions of sarcoïdosis
Radiology, 1949, 53, 11-29

39 - HUTCHINSON J.
Anomalous disease of skin of fingers
Illust. Clin. Surg., 1877, 1, 42-44

40 - ISRAEL H.L., PATTERSON J.R., SMULKER N.M.
Latex fixation test in sarcoïdosis
Acta Med. Scand., 1964, 176, (suppl. 425), 40-42

41 - ISRAEL H.L., SONES M.
Sarcoïdosis
Arch. Inter. Med., 1958, 102, 766-776

42 - JACQUOT F., MAZARE Y., GRUNWALD D., PHELIP X.,MICOUD M.
Maladie de Besnier-Boeck-Schauman avec manifestations ostéo-articulaires.
Présentation d'une observation et discussion diagnostiques
Rev. Lyon Med., 1967, 16, 397-407

43 - JUNGLING O.
Lieber Ostitis Tuberculosa Multiplex Cystoïdes
Bruns. Beit. Klin. Chir., 1928, 143, 401-475

44 - KAPLAN H.
Sarcoïd arthritis
Arch. Intern. Med., 1963, 112, 924-935

45 - KAPLAN H., KLATSKIN G.
Sarcoïdosis, psoriasis and gout, syndrome or coïncidence
Yale J. Biol. Med., 1963, 32, 199-207

46 - KATSMAN A.
Polyarthritis and erythema nodosum in sarcoïdosis
New-York J. Med., 1953, 53, 1459-1460

47 - KUNKEL H.G.
Observation concerning positive serologic reactions for rhumatoïd factor in certain patients with sarcoïdosis and other hyperglobulinemic states
Arthr. Rheum., 1958, 1, 289-296

48 - LAROCHE C., De GENNES J.L., HAZARD J., SAMARQ P.
Maladie de Besnier-Boeck-Schauman avec manifestations polyarticulaires et localisations endomyopéricardiques mortelles
Bull. Mem. Soc. Hôp. Paris, 1955, 71, 908-913

49 - LAYANI F., CHAOUAT Y., BRAUN S.
Les localisations ostéo-articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann
Sem. Hôp. Paris, 1959, 35, 1286-1289

50 - LEBACQ E., RUELLE M.
Les manifestations articulaires de la sarcoïdose
Rev. Rhum., 1966, 33, 611-616

51 - LEONETTI P.
Les manifestations articulaires de la sarcoïdose
Mem. C. E. S. Rhumatol., Paris, 1967, 81 p. dactylographiées

52 - LEQUESNE M.
Les formes osseuses et articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann in "Aux confins de la Rhumatologie", L'expansion, Paris, 1961, 379-384

53 - LOUYOT P., GAUCHER A., MATHIEU J., MIQUEL C.
La spondylodiscite de la spondylarthrite ankylosante
Rev. Rhumat., 1963, 30, 263-273

54 - MANLEY K.A., SCHULMAN L.E.
Joint involvement in sarcoïdosis.
Arthritis and rhumatism, 1960, 6, 453-461

55 - MARTIN E., FALLET G.H.
Pneumopathies chroniques et rhumatismes
Schw. Med. Wschr., 1953, 83, 776-782

56 - MAYOCK R.L., BERTRAND P., MORRISON C.E., SCOTT J.H.
Manifestations of sarcoïdosis. Analysis of 145 patients with a review of nine series selected from the litterature
Amer. J. Med., 1963, 35, 67-89

57 - MOREAU R.
Formes articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann
Bull. Acad. Nat. Med., 1949, 133, 89-91

58 - MORSE J.O.
Sarcoïdosis with joint involvement
J. Okla. Med. Ass., 1959, 52, 676-680

59 - MOYER J.H., ACKERMAN A.J.
Sarcoïdosis : a clinical and roentgenological study of 28 cases
Amer. Rev. Tuber., 1950, 61, 299-322

60 - MYERS G.B., GOTTLIES A.M., MATTMANN P.E., ECKLEY G.M., CHASON J.L.
Joint and skeletal manifestations sarcoïdosis
Amer. J. Med., 1952, 12, 161-169

61 - NICKERSON D.A.
Boeck's sarcoïd
Arch. Path., 1937, 24, 19-29

62 - NORTH A.F., FINK C.W., GIBSON W.M., LEVINSON J.E., SCHUTER S.L., HOWARD W.K., JOHNSON N.H., HARRIC C.
Sarcoïd arthritis in children
Amer. J. Med., 1970, 48, 449-455

63 - ORESKES I., SILTZBACH L.E.
Changes in rheumatoïd factor activity during the course of sarcoïdosis
Amer. J. Med., 1968, 44, 60-67

64 - PODESTA H.A., LASALA F.G., GARCIA DADONI L.R.A., SILBERMAN F.
Enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann con exceptionnel localisation vertebral
Prensa. Med. Argent., 1967, 54, 212-217

65 - POLLEY H.F., BICKEL W.H.
Punch biopsy of synovial membrane
Ann. Rheum. Dis., 1951, 10, 277-287

66 - PONCET A.
Communication au Congrès français de chirurgie
Bull. Acad. Med. Paris, 1901, 46, 194-196

67 - PUTKONEN T., VIRKUHEN M., WAGER O.
Joint involvement in sarcoïdosis with special reference to the coexistence of sarcoïdosis and rhumatoïd arthritis
Acta. Rheum. Scand., 1965, 11, 53-61

68 - RIDLEY C.M.
Sarcoïdosis with unusual arthritis
Proc. Roy. Soc. Med., 1957, 50, 609-610

69 - RILEY E.A.
Boeck's sarcoïd : a review based upon a clinical study of 52 cases
Amer. Rev. Tuber., 1950, 62, 231-285

70 - ROBERT F.
Les manifestations osseuses de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (la Maladie de Perthes-Jungling)
Sem. Hôp. Paris, 1949, 48, 2327-2329

71 - RODMAN G.P., YUNIS E.J., TOTTEN R.S.
Experience with punch biopsy of synovium in the study of joint disease
Ann. Intern. Med., 1960, 53, 319-331

72 - RODMAN T., FUNDERBRUKE E., MYERSON R.
Sarcoïdosis with vertebral involvement
Ann. Intern. Med., 1959, 50, 213-217

73 - SCHAUMANN J.
Lymphogranulomatosis benigna in the light of prolonged clinical observation and autopsy finding
Brit. J. Derm. Syph., 1936, 48, 399-446

74 - SERRE H., SIMON L., CLAUSTER J.
Les lésions destructives des disques et des corps vertébraux au cours de la spondylarthrite ankylosante
J. Radiol., 1965, 46, 538-540

75 - De SEZE S., RYCKEWAERT A., WELFLING J., KAHN M.F.
L'actualité rhumatologique présente au praticien
L'Expansion, Paris, 1966, 20-28

76 - De SEZE S., CAROIT M., LEONETTI P.
Les manifestations articulaires de la sarcoïdose
Rev. Rhum., 1968, 11, 571-582

77 - SOKOLOFF L., BUMIN J.J.
Clinical and pathological studies of joint involvement in sarcoïdosis
New England J. Med., 1959, 260, 841-842

78 - SPILBERG I., SILTZBACH L.E., MAC EWEN
Les polyarthrites de la sarcoïdose (the arthritis of sarcoïdosis)
Arthritis and Rhumatism, 1969, 12 (2), 126-137

79 - TENNESSON M.
Lupus pernio
Bull. Soc. Derm. Syph., 1892, 3, 417-479

80 - TUREK S.L.
Sarcoïd disease of bone at the ankle joint
J. Bone J^{t}. Surg., 1953, 35-A, 465-468

81 - TURIAF J., BRUN J.
La sarcoïdose endothoracique de Besnier-Boeck-Schaumann
L'Expansion, Paris, 1955

82 - VERSTRATTEN J.M., BEKAERT J.
Association de spondylose ankylosante et de sarcoïdose
Acta Tub. Belgica, 1951, 42, 149-151

83 - WILLIAMS M.Y.
Sarcoïdosis presenting with polyarthritis
Ann. Rheum. Dis., 1961, 20, 138-143

84 - ZENER J.C., ALBERT M., KLAINER L.M.
Sarcoïdose vertébrale
Arch. of Intern. Med., 1963, 111 (6), 696-702

85 - ZWEIFFEL E.
Gleichzeitiges vorkommen eines Boeckschen Sarcoïds mit einer primaren chronischen Polyarthritis (Beginnendes Sjogren syndrom)
Helvet. Paediat. Acta, 1945, 1, 475-487

TABLE DES MATIERES

I. - INTRODUCTION -

II. - HISTORIQUE 4

III. - OBSERVATIONS et DISCUSSION des observations 7

IV. - FORMES CLINIQUES des MANIFESTATIONS ARTICULAIRES
de la MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN 22

A. - Polyarthrites aiguës de la sarcoïdose 22
B. - Arthrites subaiguës de la sarcoïdose 39
C. - Manifestations articulaires chroniques 43

V. - PROBLEMES DIAGNOSTICS et PATHOGENIQUES 79

VI. - TRAITEMENT 84

VII. - CONCLUSIONS 86

VIII. - BIBLIOGRAPHIE 88

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate :

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et je n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de parti, ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobe et méprisé de mes confrères si j'y manque.